227

Jean-Pierre MORALY

1971

LA CIRCULATION CORONAIRE DANS LES CARDIOMYOPATHIES APPAREMMENT PRIMITIVES

à propos de 25 malades étudiés par coronarographie et par électrocardiographie d'effort

IMPRIMERIE PUBLI-CENTRE
E. AKOUN ÉDITEUR
3, bis RUE D'ISOARD - MARSEILLE (1er)

1971

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545820_0023

227

FACULTE DE MEDECINE DE MARSEILLE

LA CIRCULATION CORONAIRE DANS LES CARDIOMYOPATHIES APPAREMMENT PRIMITIVES

à propos de 25 malades étudiés par coronarographie et par électrocardiographie d'éffort

THÈSE

présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Marseille

le 1er Octobre 1971

par

Jean Pierre MORALY
né le 28 Avril 1940 à Alger
Interne des Hôpitaux

Pour obtenir le grade de DOCTEUR EN MEDECINE

Examinateur de la Thèse :

M. le Professeur M. AUDIER, Président

MM. les Professeurs E. HENRY
G. FRANÇOIS } Assesseurs
L. POGGI

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE MARSEILLE

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Doyen : H. ROUX

Doyen honoraire : G. MORIN

Assesseurs : G. SERRATRICE, H. PAYAN, R. DEPIEDS et R. DEVIN

Attaché Principal, Responsable des Services Administratifs : P. MOUCHET

PERSONNEL ENSEIGNANT

Professeurs titulaires

MM.	APPAIX	Clinique oto-rhino-laryngologique
	AUDIER	Clinique médicale B et gérontologie
	BERNARD R.	Clinique médicale infantile
	BOUDOURESQUES	Clinique de neurologie
	BOUYARD	Pharmacologie
	BRAHIC	Bactériologie et Virologie
	CARCASSONE F.	Clinique chirurgicale
	CARCASSONNE M.	Chirurgie pédiatrique
	CHARPIN	Clinique pneumo-phtisiologique
	CORRIOL	Physiologie
	DEPIEDS	Immunologie
	DERRIEN	Chimie biologique
	DESANTI	Médecine sociale
	DEVIN	Séméiologie chirurgicale
	DONNET	Médecine expérimentale
	DOR	Clinique de chirurgie thoracique
	DUBOULOZ	Physique
	DUCASSOU	Clinique urologique
	FARNARIER	Ophtalmologie
	GASTAUT	Anatomie pathologique
	GERARD	Thérapeutique
	GRANJON	Pathologie chirurgicale
	GRISOLI	Anatomie
	HADIDA	Clinique dermatologique
	HENRY	Anatomie appliquée et Chirurgie expérimentale
	HOUEL	Chirurgie thoracique et Chirurgie du cœur
	IMBERT	Chirurgie générale
	JAYLE	Clinique ophtalmologique
	JOUVE	Clinique cardiologique et cardiologie expérimentale
	LACHARD	Clinique stomatologique
	LAFFARGUE	Anatomie pathologique
	LAMY	Clinique chirurgicale
	LAVAL	Physiopathologie des voies respiratoires
	LEGRE	Electroradiologie
	LENA	Clinique chirurgicale C générale et vasculaire
	LISSITZKY	Biochimie médicale

MONGES H.	Clinique des maladies des voies digestives et de la nutrition
MONGIN	Séméiologie médicale
MORIN	Physiologie
MOSINGER	Médecine légale et médecine du travail
MOUREN	Pathologie interne
OLMER	Clinique médicale thèrapeutique et des maladies du sang
ORSINI	Pédiatrie
PAILLAS	Clinique neuro-chirurgicale
PAYAN	Anatomie pathologique
PENE	Clinique exotique
PICARD	Histologie et embryologie
RANQUE	Parasitologie
RAYBAUD	Clinique des maladies infectieuses
RECORDIER	Clinique rhumatologique
ROUX	Physique médicale
SALMON	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
SARLES	Gastro-entérologie
SAUTET	Hygiène et médecine sociale
SERAFINO	Clinique et épidémiologie des cancers
SERMENT	Clinique obstétricale et gynécologique
SIMONIN	Clinique médicale
STAHL	Histologie et embryologie
SUTTER	Clinique psychiatrique
TAMALET	Microbiologie
TEMINE	Dermato-vénéréologie
TISSIE	Oto-rhino-laryngologie
TRIFAUD	Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice de l'adulte
VAGUE	Clinique d'endocrinologie

Professeurs sans chaire

MM. BERNARD P.-M.	MM. GUERINEL	MM. ROLLAND
CHEVROT	M^me^ JOUVE	SALAMON
DALMAS	MM. JULLIEN	TATOSSIAN
DUMON	MURATORE	TOGA
GASCARD	NICOLI	VITRY
GEVAUDAN	PLASSE	ZWIRN

Maîtres de conférences agrégés

MM. ACHARD	MM. BOUTIN	MM. CODACCIONI
ARGEME	BOUYALA	COMBALBERT
BAILLE	BOYER J.B.	COTTE
BARDOT	BUISSON	DELBOY
BATTESTI	BUREAU	DERLON
BAURAND	CARTOUZOU	DOR
BERGOIN	CHARREL	DUFOUR
BERNARD P.J.	CLAUSTRE	FARISSE
BIMAR	CLEMENT J.P.	FIGARELLA J.
BONNEAU	CLEMENT R.	FRANÇOIS

MM. FOURNIER
GABRIEL
GALINIER
GARCIN
GAUTHIER
GIRAUD F.
GRIMAUD
HUGUET
IMBERT Paul
JOUGLARD
KAPHAN
KHALIL
LEBREUIL
LOUCHET
MALMEJAC Cl.

MM. MERCIER Cl.
METGE
MICHEL-BECHET
MIRANDA
MONTIES
MURISASCO
OLMER M.
OHRESSER
PADOVANI
PIANA
PICAUD
M^lle PINSARD
MM. POGGI
PRIVAT
QUILICI

MM. RAYBAUD C.
RICHAUD
ROUX H.
RUF
SARACCO
SARLES J.
SEDAN
SEITE
SERRATRICE
SOULAYROL
SPITALIER
M^lle STRIGLIONI
TARANGER
TORRESANI
VAGUE Ph.

Agrégés en exercice

MM. BRICOT
MONGES

Agrégés libres

MM. BERARD
BERTHIER
BREMOND
BOURRET
CARCASSONNE Y.
CASANOVA
CHAUVIN

MM. COIGNET
COMITI
COURBIER
FIGARELLA
GAMBARELLI
GARES

MM. JEAN
MICHOTEY
OLLIVIER
OURGAUD
PAOLI
REBOUD

Liste mise à jour le 21 juin 1971

A MA GRAND-MERE

A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MA FILLE

A MES FRERES

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE JURY,

Monsieur le Professeur M. AUDIER,

C'est dans votre service que notre formation cardiologique s'est confirmée.

Nous avons pu y apprécier vos grandes qualités de thérapeute et la profondeur de votre sens clinique

Nous vous remercions de la bienveillance que vous nous avez toujours témoignée et vous exprimons l'assurance de notre respectueux dévouement.

Monsieur le Professeur E. HENRY,

C'est dans votre service que nous avons pris conscience de l'importance et des possibilités de la chirurgie cardio-vasculaire grâce à la merveilleuse équipe que vous avez su fonder.

Votre passion chirurgicale, la noblesse de vos qualités humaines sont pour nous un parfait exemple.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer aujourd'hui toute notre admiration et toute notre gratitude.

Monsieur le Professeur G. FRANÇOIS,

Nous tenons à vous exprimer toute notre reconnaissance pour la sollicitude que vous n'avez cessé de nous témoigner, les encouragements amicaux et les conseils que vous nous avez prodigués.

L'étendue de vos connaissances, vos grandes qualités de clinicien nous ont séduit.

Nous vous prions de croire à notre très sincère attachement.

Monsieur le Professeur L. POGGI

Vous avez guidé notre formation cardiologique que vous avez marquée de votre enthousiasme, votre sérieux, votre savoir.

Nous espérons pouvoir toujours bénéficier de votre confiance, et continuer à travailler à vos cotés.

Nous vous en remercions.

Monsieur le Docteur A. SERRADIMIGNI,

Nous avons toujours désiré et aimé travailler avec vous. Vos connaissances, votre sens critique, votre dynamisme, nous ont sans cesse impréssionné et stimulé.

C'est vous qui avez inspiré et dirigé ce travail.

Nous espérons pouvoir continuer à mériter votre confiance.

A Nos Maîtres dans les Hôpitaux

A Monsieur le Professeur DOR

A Monsieur le Professeur CLAUSTRE

A Monsieur le Professeur LUCCIONI

A Monsieur le Professeur MOUREN

dont nous avons eu l'honneur d'être externe.

A Monsieur le professeur GASCARD

A Monsieur le Professeur BERNARD

A Monsieur le Professeur BRAHIC

A Monsieur le Docteur BONNET

A Monsieur le Professeur BUISSON

A Monsieur le Professeur JOUVE

A Monsieur le Professeur AUDIER

dont nous avons eu l'honneur d'être interne.

A ceux qui m'ont préparé au concours d'internat

le Professeur ARGEME

le Docteur GOSSET

Au Docteur BORY

Tu as participé doublement à ce travail. D'abord en m'aidant à l'élaborer, ensuite en pratiquant toutes les coronarographies.
Qu'il me soit permis, aujourd'hui de te remercier, et de louer ton grand cœur, ton esprit d'initiative, ton allant parfois débordant.
Puisses-tu accepter mon amitié.

Au Docteur FONDARAY

A qui nous tenons à exprimer toute notre gratitude pour ses conseils éclairés et sa participation à l'élaboration de ce travail.

A mes Amis

A tous mes camarades de l'internat

A tout le personnel du service du Professeur AUDIER

INTRODUCTION · GÉNÉRALITÉS

HISTORIQUE

I. — PRESENTATION DU SUJET

Dans le cadre des maladies myocardiques, BRIGDEN proposa en 1957 le terme de cardiomyopathie pour caractériser un groupe d'affections du myocarde, associant une hypertrophie du cœur, avec ou sans dilatation, et une insuffisance cardiaque.

Dans ce groupe d'affections, on rassemble sous le nom de cardiomyopathies secondaires les cas où l'on trouve une étiologie, et sous le nom de cardiomyopathies primitives les cas où l'on ne trouve aucune étiologie pouvant expliquer la déchéance myocardique.

Comme nous le verrons, le diagnostic de cardiomyopathie primitive peut être suspecté cliniquement, mais il ne peut être confirmé qu'après avoir éliminé toutes les affections cardiaques ou extra-cardiaques pouvant entraîner un retentissement myocardique.

Les affections primitives du myocarde sont à l'ordre du jour.

Depuis une dizaine d'années, le nombre de travaux qui y sont consacrés a été croissant, et de nombreux termes synonymes sont venus compliquer une affection déjà complexe : myocardie, myocardose, hypertrophie cardiaque primitive ou idiopathique, insuffisance cardiaque primitive, cardiomégalie idiopathique, affection myocardique diffuse, dégénérescence myocardique avec hypertrophie et insuffisance de cause obscure, cardiomégalie familiale, myocardiopathie ou cardiomyopathie primitive. Cette dernière appellation est la plus communément admise actuellement.

Le terme de cardiomyopathie primitive traduit notre ignorance totale de la maladie, mais par contre, il représente une entité clinique précise, bien délimitée, permettant d'en porter le diagnostic sur la seule clinique, mais seul l'examen anatomo-pathologique apporte la confirmation du diagnostic.

II. — DEFINITIONS DES CARDIOMYOPATHIES PRIMITIVES

Maladie touchant surtout l'adulte jeune, sans étiologie décelable, avec apparition progressive d'une insuffisance cardiaque évoluant rapidement vers la mort, et à l'autopsie dilatation ou hypertrophie-dilatation des cavités cardiaques sans autres lésions apparentes du myocarde.

Telle était déjà en 1925 la description que faisait LAUBRY et WALSER, description qui peut tenir lieu de définition, et qui marque un tournant dans l'histoire de ces affections primitives du myocarde, qu'ils proposèrent alors d'appeler « MYOCARDIES », terme toujours employé.

— GOODWIN en 1961 définit les cardiomyopathies primitives comme des affections primitives du muscle cardiaque, aigües, subaigües ou chroniques, d'étiologie inconnue ou obscure, parfois associées à des lésions de l'endocarde mais n'étant dues, ni à une athérosclérose coronarienne occlusive, ni à une valvulopathie, ni à une affection des autres organes, ni à une affection générale.

Ces affections touchent des sujets jeunes et entraînent une cardiomélagie et une insuffisance cardiaque.

— Pour FOWLER, en 1964, le terme de cardiomyopathie primitive s'applique à une variété de cardiomégalie de cause inconnue, conduisant fréquemment à une dilatation cardiaque, une insuffisance cardiaque congestive et finalement la mort.

HUDSON en 1965 donne une définition plus rigoureuse en se basant sur des critères anatomiques.

Pour cet auteur les cardiomyopathies primitives sont des affections primitives du myocarde, définies par huit points essentiels, quatre points positifs et quatre points négatifs.

Les quatre points positifs :

— La cardiomégalie

— l'épaississement de l'endocarde

— le mural thrombus

— les cicatrices ou autres lésions myocardiques.

Les quatre points négatifs :

— Absence d'affection coronarienne

— Absence de valvulopathie

— Absence d'hypertension artérielle systémique

— Absence de cardiopathie congénitale.

Plus près de nous LENEGRE, en 1970, cerne d'une manière remarquable l'affection et, en quelques lignes, en donne une description magistrale : « ...des maladies cardiaques qui s'installent le plus souvent chez les adultes jeunes, insidieusement, sans cause apparente, et spécialement en dehors de toute affection valvulaire, congénitale, artérielle, pulmonaire. Ces maladies évoluent sans fièvre, déterminent des troubles cardiaques sévères parmi lesquels une tachycardie généralement régulière, un bruit de galop, un souffle systolique de pointe, des altérations électrocardiographiques, une cardiomégalie progressive et une insuffisance cardiaque surtout gauche tenace. Elles ne régressent que momentanément pour récidiver rapidement. Elles sont après quelques alternatives d'amélioration et d'aggravation, finalement presque toujours mortelles à l'exception de certaines formes infantiles et puerpérales qui peuvent guérir ».

Ainsi donc le cadre de l'affection ne s'est guère modifié depuis la description de LAUBRY et WALSER : affection touchant l'adulte jeune, entraînant une cardiomégalie, une insuffisance cardiaque, évoluant rapidement vers la mort, donnant une hypertrophie - dilatation du cœur, sans étiologie décelable. Un tel diagnostic est difficile à porter. Il peut être suspecté cliniquement, mais la confirmation n'est donnée qu'après avoir éliminé les affections cardiaques, extracardiaques, ou générales à retentissement myocardique secondaire.

III. — EVOLUTION des idées sur les cardiomyopathies primitives

HISTORIQUE

Nos connaissances actuelles de la maladie sont pratiquement celles de la première description de LAUBRY.

Depuis 1925 pourtant, de très nombreux auteurs se sont penchés sur cette question, de très importants travaux ont été faits. Les résultats de 45 ans de travail ne sont pas nuls. Ils ont permis d'abord, et surtout, d'individualiser progressivement, l'entité clinique d'affection myocardique primitive, affection longtemps contestée et perdue

dans l'appelation vague de « myocardite chronique ». Ils ont permis ensuite d'affinner le diagnostic, grâce à l'électrocardiographie, l'hémodynamique, les études histologiques et anatomo-cliniques. Si bien qu'actuellement nous possédons un faisceau de signes permettant de porter un diagnostic précoce de l'affection du vivant du malade, un diagnostic précis, un diagnostic évolutif et pronostic.

Avant 1925, la notion d'affection primitive du myocarde était floue, parfois même rejetée, ou incluse dans ce que l'on appelait la « myocardite chronique ».

A l'époque de LAENNEC, dans les années 1820, on considérait deux types d'affections cardiaques : les affections valvulaires et les affections non valvulaires. La vague notion d'affection du myocarde était incluse dans cette dernière catégorie. Les publications de cette époque parlent d'inflammation de la partie musculeuse du cœur (carditis). Ce terme incluant tout ce qui n'était pas affection valvulaire.

Portant les notions de gros cœur et d'insuffisance cardiaque commencent à être connues. BERTIN en 1824 parle d'hypertrophie concentrique (ou pure) et d'hypertrophie excentrique (avec dilatation). BRIGHT en 1836 relate la coexistence d'un gros cœur et d'un petit rein. CORVISART (1806), ADAMS (1830) et HOPE (1831) font de remarquables travaux sur l'insuffisance cardiaque.

C'est en 1837 que SOBERHEIM introduit le terme de myocardite en tant qu'inflammation du myocarde, tel qu'il est connu aujourd'hui. Mais il ne fait pas la différence entre lésions vasculaires aigües et inflammations aigües.

— Vers 1860 on assiste à une modification des conceptions de la myocardite avec VIRCHOW, lequel par ces travaux histologiques individualise les deux formes essentielles de la myocardite : les formes parenchymateuses et interstitielles. Il observe la fibrose myocardique et la fait entrer dans les myocardites chroniques, méconnaissant la nature ischémique la plus fréquente. Ces travaux entraînent un intérêt accru pour la pathologie du myocarde. On parle de myocardite aigüe et de myocardite chronique faisant entrer dans cette dernière tout ce qui n'a pas de caractère inflammatoire. Cette dualité est restée longtemps vivace jusqu'à une période avancée du XX^{e} siècle.

— Après VIRCHOW de nombreux auteurs s'attachent à l'étiologie de ces myocardites. C'est l'époque de la conception infectieuse des affections myocardiques aigües et chroniques (RUHLE 1878). Trois étiologies sont successivement isolées : rhumatismale, diphtérique, typhique.

— En 1888 STRUMPELL inaugure une époque fertile. Dans son traité de médecine, il parle d'hypertrophie et de dilatation idiopathique du cœur. « ....cas non rarement rencontrés qui donnent pendant la vie tous les signes d'une cardiopathie décompensée et qui révèle à l'autopsie, une hypertrophie du cœur ou une dilatation de ses cavités mais sans autres anomalies, ni des valves, ni des artères coronaires, ni du muscle cardiaque. »

Dès lors et progressivement, dans cette fin du XIX^{e} siècle, vont être isolées les différentes causes d'affections myocardiques et l'entité d'atteinte primitive du myocarde va prendre corps.

WEBER est l'un des premiers à parler d'athérosclérose du cœur.

POTAIN en 1889 introduit le sphygmomanomètre et précisera plus tard le rôle étiologique de l'hypertension artérielle systémique.

En 1897 OSLER décrit la dilatation et l'hypertrophie cardiaque, et énumère les causes pouvant entraîner cet état, dont l'alcool. Il mentionne les cardiopathies des buveurs de bière en Allemagne, et note en plus un cas de dilatation idiopathique.

La notion d'une « myocardite » primaire se précise peu à peu. FIEDLER en 1899 rapporte quatre cas de myocardite de cause inconnue chez des adultes jeunes, morts rapidement d'une insuffisance cardiaque irréductible.

C'est en 1901 que JOSSERAND et GALLAVARDIN font les premiers une description claire de ces maladies primitives du myocarde. Ils décrivent trois cas d'asystolie progressive des sujets jeunes par myocardite subaigüe primitive. L'étude post-mortem montrait un très gros cœur, une embolie pulmonaire, un mural thrombus de la pointe du ventricule gauche, une fibrose myocardique diffuse ou une dégénérescence des fibres myocardiques de type parenchymateux.

Entre temps HUCHARD en 1899, envisageait l'origine vasculaire de certaines «myocardites». Ainsi progressivement les maladies ischémiques d'origine vasculaire sont isolées et séparées des « myocardites ». HERRICK publie les aspects cliniques de la thrombose coronaire aigüe avec infarctus du myocarde aigü, établissant la conception d'une affection vasculaire, comme deuxième cause d'affection du myocarde.

Pendant la deuxième guerre mondiale, on reconnaît les rickettsioses et le bacille influenzae, comme causes spécifiques de myocardite.

Malgré ces progrès, beaucoup d'auteurs n'admettent pas les conceptions vasculaires et hypertensives et leurs effets sur le myocarde. On parle toujours de«myocardite chronique ».

Néanmoins, d'autres auteurs continuent dans la bonne voie, LAUBRY et WALSER font en 1925 une remarquable description de la maladie. Chez un sujet jeune ils constatèrent une insuffisance cardiaque sévère entraînant la mort en un mois. Le cœur à l'autopsie pesait 490 grammes, sans anomalies microscopiques, ni étiologie décelable.

Ces deux auteurs créèrent le terme de « myocardie » pour définir ce type d'affection particulière.

Dans les années 1920 - 1930, les progrès de l'électrocardiographie permettent de préciser l'importance de l'infarctus du myocarde. Les conséquences cardiovasculaires de l'hypertension artérielle systémique commencent à être reconnues, comme responsables de modifications pathologiques du myocarde. Ainsi la cardiopathie hypertensive est séparée du groupe des myocardites chroniques. FAHR en 1923 disait : « ...la forme la plus commune de ce que l'on appelle les myocardites chroniques »

Cette appelation est de plus en plus critiquée. REISMAN en 1928 remarque le grand nombre de décès chez les sujets ayant ce que l'on appelait une myocardite chronique. L'étude histologique montre des modifications dégénératives, mais pas de lésions inflammatoires. Il propose alors le terme de « myocardose » pour définir ces affections non inflammatoires et non vasculaires du myocarde.

— Dans les années 1930 - 1940 de nombreuses recherches sont entreprises : recherches cliniques, bactériologiques, virologiques, parasitologiques, anatomopathologiques.

Les maladies ischémiques du myocarde par athérosclérose coronaire sténosante ou occlusive sont enfin reconnues. Ainsi les conséquences myocardiques des affections coronaires et de l'hypertension artérielle sont définitivement séparées des « myocardites ».

— LEVINE et WHITE en 1937 pensent que l'hypertension artérielle et l'athérosclérose sont responsables de la plupart des myocardites : « Finalement la cardiomégalie est occasionnellement de cause inconnue... toutefois on ne peut appeler chaque affection myocardique de cause inconnue, affection myocardique hypertensive, sans plus de preuves ».

Le concept de myocardite éclate. On distingue désormais des atteintes myocardiques d'origine vasculaire, hypertensive, infectieuses. Mais il persiste toujours des cas sans étiologie apparente. La notion d'affection myocardique de cause inconnue est à nouveau considérée comme une entité distincte. On décrit de nouveaux cas de cardiomégalie avec insuffisance cardiaque, dilatation des cavités cardiaques, hypertrophie et fibrose du myocarde, mural thrombus. De nouveaux termes sont proposés pour dénommer la maladie, par les cliniciens et les anatomopathologistes qui traduisent ainsi leurs découvertes, mais ceci complique les idées sur une maladie à peine isolée.

— LOEFFLER en 1936 introduit l'entité de myocardite fibroplastique à éosinophiles. C'est la première conception immunologique, d'hypersensibilité myocardique.

Enfin nous entrons dans l'époque moderne de 1940 à nos jours. Avec l'introduction du cathétérisme cardiaque, le perfectionnement des techniques d'angiocardiocinéma et de coronarographie, un diagnostic précis du vivant du malade est possible. Ces différentes techniques d'exploration permettent d'éliminer facilement une cardiopathie valvulaire, congénitale ou coronarienne. Ces mêmes techniques ont, en outre, permis d'isoler les cardiomyopathies hypertrophiques avec gradient de pression intraventriculaire (cardiomyopathies obstructives), et de différencier les péricardites des formes restrictives des cardiomyopathies.

Le microscope électronique permet une étude plus fine du myocarde. Des études sur myocarde frais sont pratiquées grâce à l'introduction de la biopsie cardiaque.

Ainsi de très nombreux auteurs illustrent cette période :

Saphir (1941), Doane et Skersky (1944), Evans (1944), Von Glahn (1944), Reisenstein et Chidsed (1945), Morris et Pote (1946), Gore (1947), Ware et Chapman (1947), Simkins (1951), Milles (1954), Brigden (1957), Forbes (1960), James (1961), Woods (1961), Robin (1961), Mattingly (1961), Demange (1962), Fowler (1964), Hudson (1965), Massumi (1965), Goodwin (1966), Perrin (1966), Varnauskas (1967)....

Grâce à tous ces auteurs, l'entité d'affection primitive du myocarde est bien délimitée. Les différents aspects cliniques, électrocardiographiques, angiographiques, hémodynamiques, histologiques, sont précisés.

Malgré tous ces travaux, l'affection reste toujours inconnue, les différentes techniques modernes ne faisant que confirmer ce que l'on savait déjà du temps de LAUBRY.

IV. — LIMITES NOSOLOGIQUES DE L'AFFECTION — LES DIFFERENTES CONCEPTIONS DES AFFECTIONS PRIMITIVES DU MYOCARDE

Deux grands courants d'idées s'opposent dans la conception des cardiomyopathies primitives.

A. — LA CONCEPTION LARGE

Les auteurs anglo-saxons et surtout MATTINGLY ont tendance, à de rares exceptions près, à ranger sous la dénomination d'affection primitive du myocarde les maladies qui peuvent donner des altérations myocardiques, même si ces lésions s'intègrent dans une affection générale.

Ainsi donc, MATTINGLY (1965) englobe sous le terme de cardiomyopathie primitive toutes les affections myocardiques primitives ou secondaires, d'étiologie ou de mécanisme obscurs ou inconnus.

Il inclut dans le concept clinique de cardiomyopathie primitive, les atteintes myocardiques d'étiologie et de mécanisme connus et inconnus, à condition que l'atteinte myocardique soit primitive. MATTINGLY propose la classification suivante des causes des cardiomyopathies :

1. — Myocardites spécifiques, aigües ou chroniques

On y trouve les diverses réactions aux affections virales, bactériennes, mycosiques ; aux rickettsioses et parasitoses ; aux toxines bactériennes ; aux produits chimiques et drogues toxiques ; au courant électrique...

2. — Myocardites non spécifiques, aigües ou chroniques

On y trouve les diverses réactions à des agents inconnus, tel que la myocardite de Fiedler, la myocardite autoimmune ou par hypersensibilité, la myocardite du rhumatisme cardiaque, de la maladie rhumatoïde, du lupus, de la sclérodermie, et d'autres maladies avec atteinte vasculaire et altération du tissus conjonctif du cœur.

3. — Les désordres métaboliques et nutritionnels du myocarde de l'hyperthyroïdie, de l'hypothyroïdie, des affections surrénaliennes, de l'acromégalie, des dysprotéinémies, des anémies chroniques sévéres, des hypo ou hyperkaliémies, du diabéte...

4. — Myocardiopathies idiopatiques

On y trouve l'hypertrophie et dilatation cardiaque de nature obscure, avec ou sans fibrose myocardique ou endomyocardique.

5. — Cardiomyopathies obstructives

6. — Les affections de surcharge du myocarde :

l'amylose, l'hémochromatose, les leucémies, la glycogénose...

7. — Les lésions myocardiques associées à des désordres neuromusculaires

La dystrophie musculaire progressive, l'ataxie de Friedrich, les myopathies, la myasthénie...

8. — Les tumeurs primitives du cœur

L'auteur signale néanmoins, que nombreux sont ceux qui limitent les cardiomyopathies primitives au chapitre 4 de sa classification.

B. — LA CONCEPTION RESTREINTE

La conception élargie n'est pas partagée par l'Ecole Française, notamment par LENEGRE, et par certains auteurs anglo-saxons tels que HUDSON, FOWLER, GOODWIN, FRIEDBERG.

Ils estiment que l'appelation de cardiomyopathie primitive doit être réservée aux affections primitives du myocarde d'étiologie inconnue. Dans ce groupe, FOWLER y fait entrer :

— les formes non familiales de l'adulte jeune

— les formes familiales

— les formes puerpérales

— la fibrose endomyocardique

— la fibroélastose.

Mais, c'est en France que le cadre de l'affection est le plus restreint. Certains auteurs, ne font entrer sous la dénomination de cardiomyopathie primitive, que les formes non familiales de l'adulte jeune et les formes puerpérales. D'autres ont une conception plus large mais plus nuancée : en plus des deux formes citées ci-dessus, ils font entrer dans les cardiomyopathies primitives, la fibrose endomyocardique, la fibroélastose et certaines formes familiales.

Dans ce groupe des cardiomyopathies primitives, FRIEDBERG y rajoute les formes alcooliques ; GOODWIN, les formes alcooliques et virales ; HUDSON, les cardiomyopathies obstructives, affections actuellement nettement individualisées des cardiomyopathies primitives.

Toutes les autres affections du myocarde dont l'étiologie ou le mécanisme sont connus, entrent dans le cadre des cardiomyopathies secondaires. Les diverses affections, susceptibles d'entrainer une déchéance myocardique, peuvent être classées ainsi :

Affections neuro musculaires dont :

Dystrophie musculaire progressive
Maladie de Friedreich
Myopathies
Myasthénie
Maladie de Duchenne...

Maladies de surcharge dont :

Amylose
Hémochromatose
Glycogénoses
Surcharges diverses congénitales ou acquises...

Maladies infectieuses, virales ou parasitaires, dont

Rickettsioses.
Influenzae...

Maladies générales ou de système dont :

Sarcoïdose
Maladie rhumatoïde
Spondylarthite ankylosante
Lupus érythémateux disséminé.
Sclérodermie
Périartérite noueuse
Dermatomyosite...

Troubles nutritionnels et métaboliques

Carence protéique, en vitamine B

Anémies sévères

Alcoolisme

Trouble du métabolisme du potassium..

Maladies endocrines

Thyroïdiennes

Surrénaliennes

Hypophysaires

Diabète...

Toxiques

Emetine

Adrénaline

Digitaliques

Réserpine

Cobalt..

Enfin les traumatismes, les irradiations.

V. — LE BUT DE NOTRE ETUDE

Dans le cadre d'une affection où tous les mécanismes intimes nous sont inconnus, chaque auteur apporte sa contribution, permettant de mieux comprendre la maladie, d en établir le diagnostic et ceci d'une façon de plus en plus précise : contribution clinique, électrocardiographique, hémodynamique, biochimique, histologique...

Nous nous proposons dans ce travail d'étudier la circulation coronaire des cardiomyopathies primitives, à l'aide de trois explorations classiques : la coronarographie, l'électrocardiographie d'effort et la ventriculographie gauche.

Nous avons sélectionné parmi les malades atteints de cardiomyopathie primitive hospitalisés dans notre service, ceux chez qui ces trois explorations ont été pratiquées. Nous avons ainsi retenu 25 observations.

Pour pouvoir comparer les résultats obtenus, il était nécessaire d'avoir des sujets témoins soumis aux mêmes explorations. Ceux-ci apparemment indemnes de toute cardiopathie, ont été recrutés parmi les patients hospitalisés et explorés pour précordialgies.

Après avoir étudié la circulation coronaire et la valeur du myocarde par les techniques radiologiques, nous avons comparé ces résultats à ceux de l'électrocardiographie d'effort, technique permettant l'appréciation indirecte des possibilités d'adaptation du myocarde, du degré de compensation des besoins myocardiques en oxygène.

Nous pensons pouvoir apporter une contribution nouvelle sur le plan pronostic.

VI. — LES GRANDS ASPECTS CLINIQUES DE LA MALADIE

Après avoir défini les cardiomyopathies primitives, limité l'affection par rapport aux différentes maladies du myocarde, donné les différentes conceptions et classifications modernes, nous nous proposons d'en voir schématiquement les grands aspects cliniques.

1. — Fréquence de l'affection

Elle semble être de l'ordre de 2,5 % des décès par cardiopathies dans un service de cardiologie d'adultes dans les pays à climat tempéré (HUDSON 1965, MASSUMI 1965 PERRIN 1966). Pour Demange (1962) la fréquence serait de 1,80 %.

Par contre, en régions tropicales, le pourcentage augmente à 15 % des décès par cardiopathies (BEDFORD 1946, SHAPER 1963).

2. — Répartition suivant l'âge et le sexe

L'affection est trois fois à cinq fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Aux U.S.A. elle semble toucher principalement la race noire.

Cette affection se rencontre de l'enfance à 60 ans. Cette limite d'âge supérieure (d'ailleurs variable selon les auteurs de 50 à 70 ans) a été fixée arbitrairement pour éliminer les cardiopathies séniles. Une constatation peut être faite immédiatement : le grand écart des âges extrêmes. Il semble donc vraisemblable que le terme descriptif de cardiomyopathie primitive embrasse un groupe hétérogène de désordres, plutôt qu'une seule entité.

3. — Hypothèses pathogéniques

Pour essayer d'expliquer l'origine de cette affection, nous sommes réduits à des hypothèses :

— Origine infectieuse et surtout virale
— Origine nutritionnelle
— Origine toxique
— Origine enzymatique (dans les formes infantiles)
— Origine allergique et auto-immune.

Dans l'état actuel de nos connaissances, aucunes de ces hypothèses pathogéniques n'a trouvée de confirmation, mais le rôle favorisant, d'un terrain alcoolique, d'une dénutrition, d'une agression infectieuse ou toxique (cobalt), d'une grossesse est certain.

4. — Aspects anatomiques (PERRIN 1970)

Nous pouvons décrire trois catégories :

a). Hypertrophie cardiaque pure et solitaire, sans fibrose. On ne trouve qu'œdème et congestion. Cette forme réalise la myocardie de LAUBRY.

b). Présence de plages fibreuses en foyer, réalisant de véritables aspects d'infarctus du myocarde mais les coronaires sont saines.

c). Présence de lésions diffuses de sclérose et de fibrose.

5. — Les différents aspects cliniques

a). **L'insuffisance ventriculaire gauche,** d'aggravation progressive, résistant aux médications habituelles, c'est l'aspect le plus classique des cardiomyopathies primitives.

b). **Le gros cœur arythmique** forme des sujets plus âgés, associant une insuffisance cardiaque d'abord gauche, puis globale, un gros cœur et une arythmie par fibrillation auriculaire.

Dans ces deux formes l'aspect anatomique, le plus fréquemment rencontré, est celui d'hypertrophie cardiaque pure.

c). **Les formes pseudo-coronariennes.** Chez ces malades, on trouve des douleurs thoraciques évoquant une affection coronarienne, d'autant qu'existent des modifications électrocardiographiques suspectes : ondes q de nécrose. Ces formes se caractérisent par une fibrose en foyer.

d). **Les formes restrictives** simulant un tableau de péricardite chronique. Dans ces formes on rencontre essentiellement des lésions diffuses de fibrose.

e). **Les formes rythmiques pures avec gros cœur** où l'insuffisance cardiaque est précédée pendant de longues années par des troubles rythmiques variés : fibrillation auriculaire, flutter auriculaire, tachycardies paroxystiques dont les plus graves sont les tachycardies ventriculaires.

6. — Evolution et pronostic

Le pronostic de ces cardiomyopathies primitives est redoutable. Dès les premières manifestations cliniques, la durée moyenne d'évolution est courte (4 ans pour PERRIN 1970).

Ces malades meurent, soit de leur insuffisance cardiaque, soit brutalement (la mort brutale, le plus souvent par troubles rythmiques, est une évolution redoutable et fréquente), soit de complications emboliques ou de décubitus.

CHAPITRE I

LES MÉTHODES D'EXPLORATION

Notre étude est basée sur les corrélations existant ou pouvant exister entre trois explorations :

— la coronarographie

— la ventriculographie gauche

— l'électrocardiogramme d'effort.

— La coronarographie nous a permis d'étudier directement la morphologie des gros troncs coronaires et de leurs principales collatérales.

— La ventriculographie nous a renseigné sur la taille de la cavité du ventricule gauche, l'épaisseur des parois, la cinétique, la présence éventuelle d'une insuffisance mitrale.

— Grâce à l'électrocardiographie d'effort nous avons pu préciser deux points :

— la tolérance à l'effort et la puissance du travail effectué.

— la dette en oxygène à l'effort susceptible de se voir, si un défaut d'apport ou une mauvaise utilisation de l'oxygène existait.

I. — LA CORONAROGRAPHIE

Cet examen a été pratiqué chez tous nos malades selon la technique décrite par SONES, de coronarographie sélective.

Après dénudation de l'artère humérale, une sonde de SONES est introduite dans l'artère au travers d'une bourse vasculaire. Les artères coronaires droite et gauche sont cathétérisées successivement et un film de 35 mm est pris à chaque injection en différentes positions : face, oblique antérieure droite à 20° et oblique antérieure gauche à 50°. Ces différentes positions étant obtenues facilement grâce à un berceau basculant.

Dans notre série de malades, aucun accident n'a été observé. Néanmoins des précautions sont prises au cours de l'exploration.

. surveillance électrocardiographique continue.

. courbe de pression aortique

. perfusion veineuse

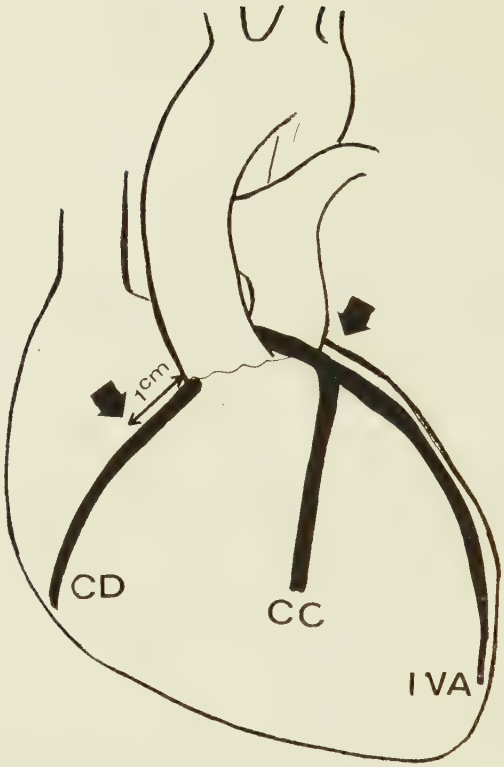
. matériel de réanimation.

Nous avons étudié :

— l'état des troncs coronaires : aspect morphologique, irrégularités, rétrécissements, dynamique.

— le réseau collatéral : son état et sa distribution.

— le diamètre des artères coronaires droite et gauche, la droite, 1 cm après son origine, la gauche avant sa bifurcation en interventriculaire antérieure et circonflexe.



MESURES DES CORONAIRES

Figure 1 : La coronaire droite est mesurée 1 cm aprés son origine, la coronaire gauche avant sa bifurcation.

II. — LA VENTRICULOGRAPHIE GAUCHE

Le ventricule gauche a été filmé sur film 35 mm, en oblique antérieure droite à 20°, à raison de soixante images par seconde, alors qu'il était opacifié par 50 ou 60 cm3 d'un produit iodé de contraste injecté sous 7 kg/cm2 de pression, par l'intermédiaire de la sonde de SONES poussée dans le ventricule gauche.

Pendant l'injection, la même surveillance que pendant la coronarographie est assurée. Le film obtenu est ensuite projeté sur un écran à l'aide d'un projecteur Tage Arno.

1. — Le but de l'angiographie ventriculaire gauche est :

— d'apprécier la valeur fonctionnelle et la cinétique du ventricule gauche.

— de calculer les volumes théoriques systolique et diastolique du ventricule gauche, la masse théorique du ventricule gauche.

Pour nos calculs, nous nous sommes référés aux travaux de DODGE qui, en 1960, décrivit une méthode de calcul des volumes cardiaques, aux dépends de l'angiographie biplane. Ces mesures et calculs ont été appliqués à la cinéangiographie en un plan par KENNEDY. C'est « l'Area lenght method » des auteurs anglo-saxons.

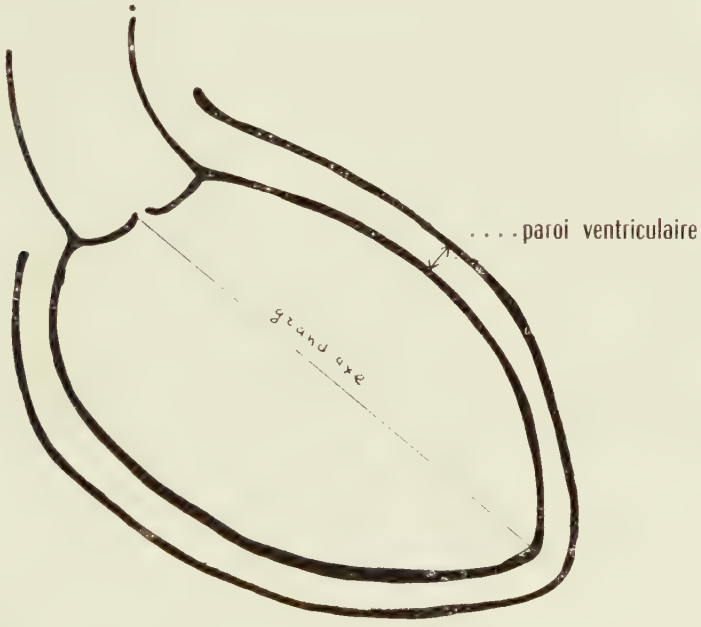


Figure 2 : Ventricule gauche en diastole. Les différentes mesures effectuées sont:

— la surface de la cavité par planimétrie

— le grand axe de la cavité ventriculaire gauche

— l'épaisseur de la paroi en un point à égale distance des valves aortiques et de la pointe du cœur.

2. — Les mesures

Sur un calque, on reproduit l'image projetée du ventricule gauche. On délimite les contours de la chambre ventriculaire en systole et en diastole. On décalque ensuite la limite externe de la paroi libre du ventricule gauche. On obtient ainsi deux surfaces de projection des cavités ventriculaires gauches, en systole et en diastole.

Une première difficulté réside dans le choix des images systolique et diastolique à décalquer. Les différentes mesures sur le calque, sont gênées par les conséquences de l'injection intraventriculaire gauche du produit de contraste, sous pression. Cette

injection entraîne dans la majorité des cas, des extrasystoles ventriculaires en salves, gênantes. Ces extrasystoles sont suivies pendant un ou deux cycles cardiaques, d'une longue diastole, avec distention extrême du ventricule gauche, suivie d'une systole post-extrasystolique, puissante, avec diminution extrême du volume de la cavité du ventricule gauche. Puis les contractions deviennent d'amplitude normale, mais alors le contraste n'est plus assez net pour que l'on puisse délimiter les cavités avec précision. Aussi chez certains malades nous avons dû décalquer les images systoliques et diastoliques post-extrasystoliques les moins amples. Ceci contribue à augmenter le débit systolique et l'éjection du ventricule gauche théoriques.

Une fois les images choisies et décalquées, nous pouvons mesurer :

— la grand axe de la chambre ventriculaire gauche, en systole et en diastole, par planimétrie.

— la grandaxe de la chambre ventriculaire gauche, en systole et en diastole, directement sur le calque.

— l'épaisseur de la paroi ventriculaire gauche, en systole et en diastole, mesurée en un point à égale distance de la pointe et des valves aortiques.

Mais ces différentes mesures ne correspondent pas à la réalité. Elles sont agrandies, et déformées par distorsion d'image. Il faut donc déterminer un facteur de correction.

Ce facteur peut être calculé d'une manière très simple. Il suffit de filmer un carré de 1 centimètre carré. Il ne reste plus qu'à projeter le film et à faire le rapport entre l'image ventriculaire gauche et l'image du carré de 1 cm2, pour obtenir ce facteur (K) :

K : si on compare des longueurs

K 2 : si on compare des surfaces

K 3 : si on compare des volumes.

3. — Les calculs des volumes et de la masse théoriques

a). calcul des volumes

Pour calculer les volumes, il fallait une figure géométrique de référence assez semblable à la forme du ventricule gauche. C'est l'ellipsoïde qui s'en rapproche le plus. Son volume est déterminé par la formule :

$$V = \frac{4}{3} \prod \frac{Da}{2} \cdot \frac{Dl}{2} \cdot \frac{L}{2}$$

ou V = volume

L = le grand axe

Da et Dl = les deux axes transversaux

Sur les calques nous avons mesuré le grand axe de la chambre ventriculaire gauche. Il reste à déterminer les deux axes transversaux. En cinéangiographie monoplane, on considère que les deux axes transversaux sont égaux. Les travaux de DODGE, KENNEDY, RACKLEY, SANDLER, montrent que l'erreur obtenue est peu importante. Il ne reste donc qu'un seul axe à déterminer.

Le ventricule gauche pouvant être assimilé à un ellipsoïde, sa surface de projection peut être assimilée à une ellipse. Le diamètre transversal peut alors être calculé, en utilisant la formule de la surface de l'ellipse :

$$D = \frac{4A}{\Pi L}$$

ou D = diamètre transversal à déterminer

A = surface mesurée par planimétrie

L = le grand axe mesuré sur le calque.

Les volumes systolique et diastolique de la chambre ventriculaire gauche peuvent alors être calculés connaissant les dimensions des 3 axes en systole et en diastole.

$$V = \frac{\Pi}{6} D2 \; L. \; K3$$

ou V = volume

D = l'axe transversal

L = le grand axe

K3 = le coefficient de correction.

Les résultats obtenus sont toujours supérieurs aux volumes réels.

Ceci s'explique en partie parce que la figure de référence, l'ellipsoïde, n'est pas toujours adéquate. Le ventricule gauche étant parfois irrégulier dans sa forme et dans ses bords. Dans le calque on inclus souvent les muscles papillaires.

KENNEDY, DODGE, RACKLEY dans des études post-mortem ont trouvé une relation linéaire entre le volume réel et le volume calculé. Ils proposent alors une équation régressive, que nous n'avons pas utilisée. Nos chiffres, que nous savons optimistes, ne nous servent que pour comparer plusieurs populations de malades et non pour être considérés comme des chiffres de référence.

b) Calcul de la masse théorique du ventricule gauche

La masse du ventricule gauche est déterminée selon une méthode dérivée de celle utilisée par RACKLEY, qui considère pour ses calculs que le ventricule gauche est entouré de toutes parts d'une paroi d'épaisseur constante égale à celle mesurée en diastole, à mi-distance de la pointe et des valves aortiques.

On détermine alors le volume de la chambre ventriculaire gauche en diastole + sa paroi (Vd + p). Connaissant le volume de la chambre ventriculaire gauche en diastole (V d), on peut déterminer le volume de la paroi (Vp) :

$$Vd + p - Vd = Vp$$

La masse du ventricule gauche en grammes, est obtenue en affectant le volume de la paroi, d'un coefficient égal à 1,05, qui n'est autre que la densité du muscle cardiaque.

c). Le calcul de l'éjection systolique et du pourcentage d'éjection.

L'éjection systolique théorique est obtenue en faisant la différence entre les volumes de la chambre ventriculaire gauche, en systole et en diastole : Es = Vd - Vs.

Le pourcentage d'éjection est déterminé en faisant le rapport éjection systolique sur volume diastolique :

$$\% \text{ Ejection} = \frac{Es}{Vd}$$

III. — L'ELECTROCARDIOGRAPHIE D'EFFORT

1. — L'appareillage

Nos malades ont pratiqué un exercice physique en position assise, au moyen d'un cycloergomètre. Deux types de cycloergomètres ont été utilisés. Le premier, un cycloergomètre de Lannoy à résistance variable. Dans cet appareil, la puissance de travail est indépendante du rythme de pédalage. Le malade peut donc choisir librement sa vitesse de pédalage sans modifier la puissance et le travail effectué. La vitesse de pédalage est alors fonction de l'âge, de l'entraînement physique, de la morphologie du sujet. L'avantage de cet appareil, est la diminution du facteur fatigue des membres inférieurs. Les vitesses ont ainsi varié de 30 à 50 tours minutes. La puissance est mesurée par un watt mètre à lecture directe, dont le réglage à la puissance choisie se fait au moyen d'un rhéostat. La hauteur de la selle et du guidon est régable de façon à rendre la position confortable.

Le deuxième appareil : le cycloergomètre de Cochet est basé sur le principe suivant : le couple produit par le pédalage est transmis à une dynamo qui débite dans une résistance fixe ; le champ d'excitation de la dynamo est adapté électroniquement selon la vitesse du pédalage, l'intensité du freinage demandé, et le rendement de la dynamo à une vitesse donnée.

Ceci permet d'obtenir un freinage rigoureusement stable, fidèle et précis quelle que soit la vitesse de pédalage du sujet. La précision est de l'ordre de 3 à 5 %.

2. — Mise en place des électrodes

Un écueil doit être évité : les artefacts électrocardiographiques dus à la contraction musculaire. Pour ce, nous avons adopté une position d'électrodes dérivée de celle de MASON.

Pour le plan frontal, les électrodes des bras droit et gauche sont placées au niveau des acromions, maintenues par des ceintures élastiques autour des membres, le tout est relié en arrière par une bretelle horizontale. Les électrodes des membres inférieurs droit et gauche sont placées au niveau de la partie supérieure des crêtes iliaques, dans une zone peu musculaire et maintenues en place par une ceinture élastique abdominale. Les électrodes précordiales sont placées de façon classique et maintenues par une bande élastique périthoracique.

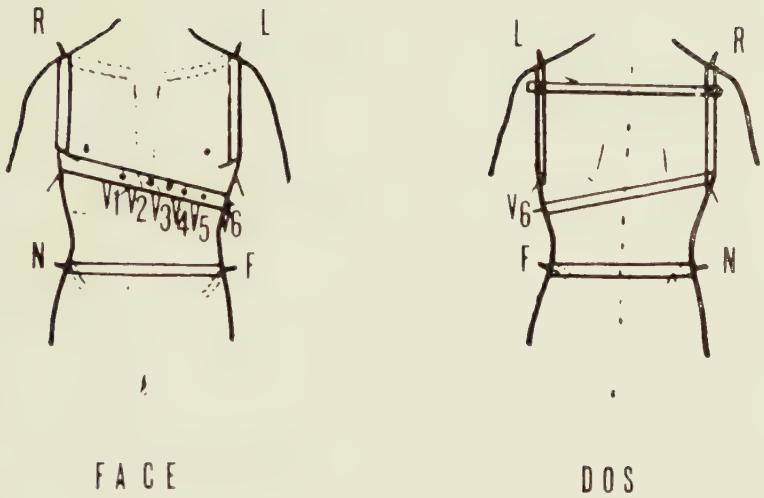


Figure 3 : LES ELECTRODES

Les câbles reliant les électrodes à l'appareil d'enregistrement sont regroupés en faisceaux et fixés à une tige verticale au-dessus du guidon, ce qui évite au maximum les déplacements pendant le pédalage.

Grâce à cette disposition des électrodes, nous avons pu obtenir un tracé exempt de parasites dans le plan horizontal et dont la ligne isoélectrique est suffisamment stale pour que l'interprétation du tracé soit valable, même en plein effort ; la stabilité est plus difficile à obtenir dans le plan frontal, ainsi que la totale disparition des trémulations musculaires. La qualité du tracé dans ce plan étant très variable selon les sujets et faisant intervenir la morphologie et l'état de contraction. Néanmoins dans les deux tiers des cas le tracé demeure interprétable pendant l'effort.

L'enregistrement est pratiqué à l'aide d'un électrocardiographe à six pistes, à inscription directe et plume chauffante, permettant d'obtenir en une seule opération tout le plan frontal ou tout le plan horizontal.

Enfin, l'épreuve se déroule sous le contrôle permanent d'un cardioscope à deux canaux.

3. — Modalités de l'effort

Avant l'épreuve d'effort, le malade est interrogé et examiné. La tension artérielle et le rythme cardiaque sont notés. Un électrocardiogramme à douze dérivations est enregistré.

Les paliers initiaux des efforts s'échelonnent entre 50 et 100 watts selon le sexe, l'âge, l'état pathologique et cardiaque du sujet.

La puissance de travail est habituellement augmentée de 20 watts dès que l'adaptation musculaire, respiratoire et cardiaque (rythme cardiaque et tension artérielle stable) est obtenue.

La durée des paliers est ainsi variable, elle est de 2 à 3 minutes pour un sujet normal. Chez nos malades porteurs de cardiomyopathie, les paliers ont été plus longs.

Le type d'épreuve que nous réalisons est une épreuve à charges croissantes (épreuve triangulaire).

En général et à la suite des travaux de BROUSTET nous effectuons des efforts d'une durée de quinze minutes et essayons d'obtenir une accélération du pouls de 130 minimum.

Nous augmentons les charges jusqu'à ce qu'apparaissent des signes d'intolérance clinique (douleur, mauvaise adaptation du pouls et de la tension artérielle, hypertension artérielle, gêne respiratoire, sueurs profuses, malaise, fatigabilité intense) ou électrique entraînant soit un arrêt définitif de l'effort, soit une diminution temporaire de la puissance de travail.

Dans le cadre des épreuves bien supportées, nous cessons d'augmenter les charges quand le pouls atteint des valeurs supérieures à 150 par minute. En effet, un rythme cardiaque d'environ 170 par minute correspond à l'effort maximum que l'individu est encore capable d'accomplir dans des conditons satisfaisantes d'état stable. De plus, cette fréquence cardiaque est proche de la consommation d'oxygène maximale qui est en général atteinte pour un rythme de 180.

— Surveillance pendant l'épreuve :

- l'électrocardiogramme est enregistré en continue pendant la première minute d'effort, en alternant les dérivations frontales et les dérivations précordiales. Puis l'électrocardiogramme est enregistré toutes les 30 secondes en alternant plan frontal et plan horizontal.

- La tension artérielle est prise toutes les 2 minutes.

- La récupération est suivie pendant au moins 5 minutes pour une épreuve bien tolérée, jusqu'à retour de l'état cardio-vasculaire à la normale si l'épreuve est mal tolérée. La tension artérielle et le rythme cardiaque sont notés toutes les minutes.

- La sécurité de l'épreuve est garantie par certaines précautions :

épreuve pratiquée en milieu hospitalier.

matériel de réanimation.

4. — Résultats

a) La tolérance fonctionnelle à l'effort

L'idéal était de mesurer la consommation d'oxygène par minute et de noter le moment où apparaît le déséquilibre, la diminution de consommation d'oxygène.

La tolérance fonctionnelle a été basée sur la puissance totale de l'effort et la durée de cet effort.

b) Les modifications électrocardiographiques, leur signification

*** une épreuve d'effort est dite positive, traduisant une ischémie myocardique quand apparaît :**

— un sous-décalage du segment ST, de pente horizontale ou descendante, supérieur ou égal à 1 mm (à condition que le segment ST soit isoélectrique au repos).

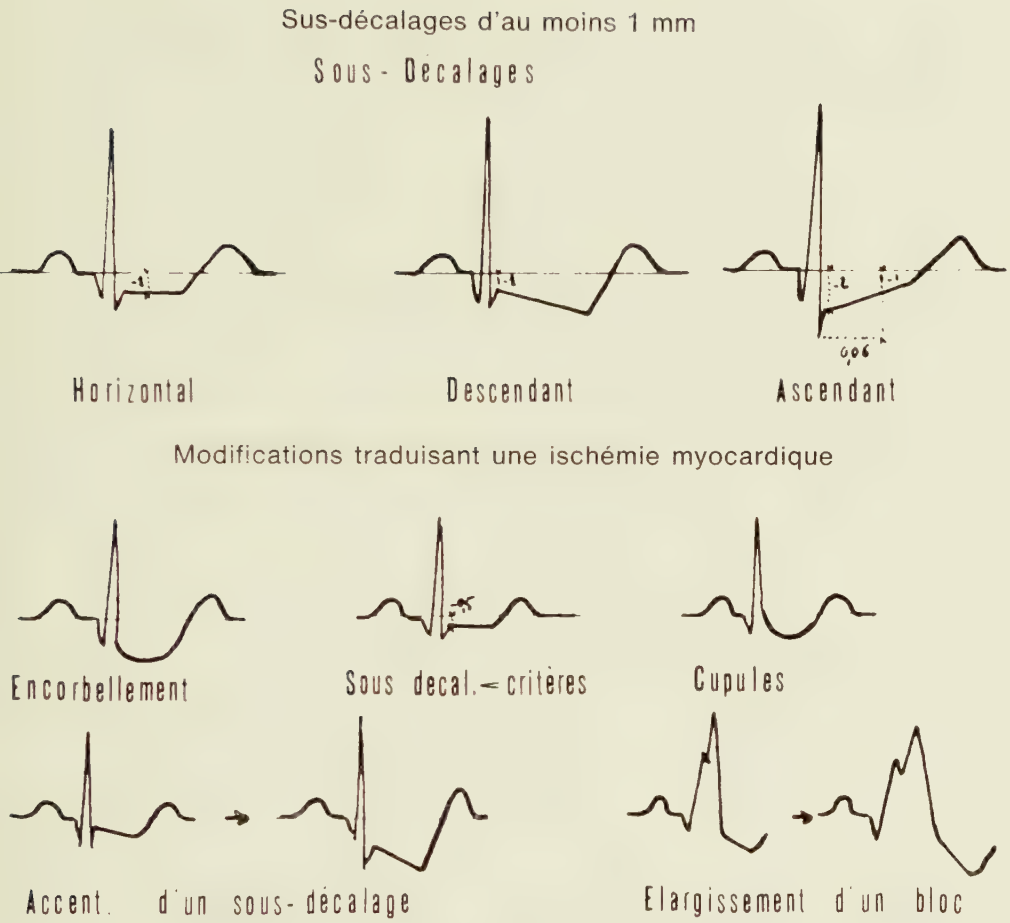


Figure 4 : Modifications électrocardiographiques observées à l'effort. Leur signification

— un sous-décalage rigide de pente ascendante avec un point J sous décalé de 2 mm au moins, et un point ST 2 (point situé sur le segment ST, 0,06 sec. après le nadir de l'onde S) sous décalé d'au moins 1 mm. Le sous-décalage se mesure à partir de la ligne qui relie les deux origines des ondes q qui l'encadrent.

— un sus-décalage de ST supérieur ou égal à 1 mm si ST est isoélectrique au départ.

* **L'épreuve d'effort est dite douteuse, suspecte d'ischémie myocardique** quand apparaît :

— un sous-décalage du segment ST, horizontal ou descendant, ayant l'aspect qualitatif de ceux considérés comme pathologiques, mais n'en atteignant pas l'importance sur le plan quantitatif.

— une augmentation d'un sous ou d'un sus-décalage de ST, existant déjà sur l'électrocardiogramme de repos.

— un aspect « encorbellé » du segment ST : sous-décalage cupuliforme à raccords arrondis.

— des modifications de ST s'il existe une imprégnation médicamenteuse (digitaline - quinidine).

— quand aux modifications suivantes :

- élargissement du complexe Q R S sur un bloc de branche préexistant.
- élargissement de Q R S, s'il était normal au départ (bloc de branche droit ou gauche)
- extrasystoles isolées avec une fréquence égale ou supérieure à une pour 10 systoles normales, des extrasystoles en salves, bigéminées, trigéminées.
- trouble du rythme à l'effort : fibrillation auriculaire, flutter auriculaire,

* on les classe toujours dans les réponses suspectes d'ischémie, mais leur valeur est contestée.

* **toutes les autres modifications de l'électrocardiogramme lors de l'effort sont considérées comme négatives.**

- sous-décalage de ST ascendant mais le point J + 0,06 sec. reste isoélectrique.
- inversion de l'onde T à l'effort.
- normalisation partielle ou globale, lors de l'effort, des tracés électrocardiographiques anormaux, que ces anomalies de repos portent sur ST ou sur T.

ELECTROCARDIOGRAMMES DE REPOS DES CARDIOMYOPATHIES

OBSERVATIONS	TROUBLES DU RYTHME RYTHME CARDIAQUE	ONDES P	ESPACE PR	COMPLEXE Q R S						MODIFICATIONS DE ST	MODIFICATIONS DE T
				DUREE	AXE	ONDES Q	BLOC DE BRANCHE GAUCHE ET DROIT	SURCHARGE VENTRICULAIRE	MICROVOLTAGE DANS LE PLAN FRONTAL		
Observation 1	rythme sinusal	0,10 diphasique V1 HAG	0,18	0.12 s	A : + 10°		bloc de branche gauche complet			— 1 mm en D2 D3 VL VF V4 V5 V6	négative en D1 VL V5 V6
Observation 2	rythme sinusal	0,08 diphasique V1	0,16	0,14 s	A : + 30°		bloc de branche gauche complet			— 1 mm D2 VF, — 2 mm V4 V5 V6	
Observation 3	fibrillation auriculaire extrasystoles ventriculaires			0,06 s	A : + 90°						T plat en V4 V5 V6
Observation 4	fibrillation auriculaire			0,10 s	A : — 40°	D1 VL V3 V4 V5 V6	bloc de branche gauche incomplet	surcharge ventriculaire gauche		— 1 mm D1 VL, — 2 mm V4 V5 V6	
Observation 5	rythme sinusal tachycardie ventriculaire	0,08 diphasique V1	0,18	0,08 s	A : — 20°		bloc de branche gauche complet				négative en V4 V5
Observation 6	fibrillation auriculaire			0,10 s	A : — 30°	D1 VL	bloc de branche gauche incomplet	surcharge ventriculaire gauche			négative en VL
Observation 7	fibrillation auriculaire paroxystique			0,10 s	A : — 30°		bloc de branche gauche incomplet	surcharge ventriculaire gauche	microvoltage	— 1 mm V3 V4 V5 V6	
Observation 8	rythme sinusal extrasystoles ventriculaires	0,10 diphasique V1 HAG	0,18	0,15 s	A : + 70°		bloc de branche gauche complet			— 1 mm D3, — 3 mm D2 VF, — 4 mm V5, — 8 mm V6	
Observation 9	rythme sinusal	0,06	0,21	0,13 s	A : — 30°	D1 D2 D3 VF V4 V5 V6	bloc de branche gauche et bloc de branche droite complets		microvoltage	— 1 mm VL, — 3 mm V1, — 8 mm V2, — 4 mm V3	négative en D1 D2 D3 VL VF V4 V5
Observation 10	fibrillation auriculaire paroxystique, flutter			0,14 s	A : + 40°		bloc de branche gauche complet			— 0,5 mm V4 V5 V6	négative en D1 VL V6
Observation 11	fibrillation auriculaire paroxystique			0,07 s	A : Ind.	D1 D2 VL VF V4 V5 V6			microvoltage		
Observation 12	rythme sinusal	0,08 diphasique V1	0,18	0,12 s	A : — 30°		bloc de branche gauche complet			— 1 mm D1 D2 V5 V6	négative en D2 V5 V6
Observation 13	fibrillation auriculaire			0,10 s	A : + 60°	V1 V2	bloc de branche gauche incomplet	surcharge biventriculaire			négative en D2 D3 VF V4 V5 V6
Observation 14	rythme sinusal extrasystoles ventriculaires	0,10 diphasique V1 V2 V3 HAG	0,16	0,06 s	A : + 80°			surcharge biventriculaire			
Observation 15	rythme sinusal	0,08 diphasique V1 V2 HAD	0,24	0,10 s	A : + 60°		bloc de branche gauche incomplet		microvoltage		négative en D2 D3 VF V1
Observation 16	rythme sinusal	0,06 diphasique V1 V2	0,14	0,06 s	A : + 90°	D2 D3 VF V4 V5 V6					négative en D2 D3 VF V4 V5 V6
Observation 17	fibrillation auriculaire			0,10 s	A : + 30°	V1 V2	bloc de branche gauche incomplet	surcharge ventriculaire gauche	microvoltage		négative en D1 D2 D3 VL VF V6
Observation 18	rythme sinusal	0,06	0,22	0,12 s	A : — 30°	V1 V2 V3 V4 V5	bloc de branche gauche complet		microvoltage	— 1 mm V6	
Observation 19	rythme sinusal	0,10 diphasique V1 HAG	0,14	0,14 s	A : + 30°		bloc de branche gauche complet			— 1 mm D2 D3 V5 V6	
Observation 20	rythme sinusal	0,06	0,16	0,08 s	A : + 20°						négative diffuse
Observation 21	rythme sinusal	0,06	0,15	0,07 s	A : + 70°						négative en D2 D3 VF V5 V6
Observation 22	rythme sinusal	0,10 HAG	0,16	0,14 s	A : + 60°		bloc de branche gauche complet			—1 mm V5 V6	
Observation 23	rythme sinusal extrasystoles ventriculaires	0,10 diphasique V1 V2 HAG	0,17	0,08 s	A : 0°			surcharge ventriculaire gauche	microvoltage		T plat en V5 V6
Observation 24	rythme sinusal	0,10 diphasique V1 HAG	0,18	0,08 s	A : + 70°			surcharge biventriculaire		— 1 mm V4 V5 V6	négative en D2 D3 V4 V5 V6
Observation 25	rythme sinusal	0,09 diphasique V1 HAG	0,14	0,08 s	A : + 60°			surcharge biventriculaire		— 0,5 mm D3 VF	

SIGNES CLINIQUES DES CARDIOMYOPATHIES

OBSERVATIONS	AGE	SEXE	HISTOIRE DE LA MALADIE	DYSPNÉE	RYTHME CARDIAQUE TROUBLES DU RYTHME	BLOC DE BRANCHE COMPLET	ANGOR	SYNCOPES LIPOTHYMIES	INSUFFISANCE CARDIAQUE	TENSION ARTERIELLE	GALOPS	COMPLICATIONS	INSUFFISANCE MITRALE	RAPPORT CARDIO THORACIQUE	CATHETERISME DROIT	CATHETERISME GAUCHE	DECES
Obs. 1	46	H	1963 : précordialgies, gros cœur	effort (st 3)	rythme sinusal	bloc de br. g.	typique			16/9				0,50		140/0/0	
Obs. 2	46	H	1960 : bloc de branche gauche 1969 : angor, gros cœur	effort (st 3)	rythme sinusal	bloc de branche gauche	atypique			11/8	galop auriculaire		insuffisance mitrale	0,50		110/0/10	
Obs. 3	53	F	1967 : fibrillation auriculaire paroxystique 1970 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 4) décubitus	fibrillation auriculaire				insuffisance ventriculaire gauche	12/7	galop ventriculaire			0,55		140/0/0	
Obs. 4	55	H	1967 : diagnostic d'infarctus du myocarde 1970 : insuffisance cardiaque globale	effort (st 4) décubitus paroxystique	fibrillation auriculaire		typique		insuffisance cardiaque globale	13/8	galop ventriculaire	embolie artérielle (memb. inf. gche)	insuffisance mitrale	0,65	PC : 35/15 my 20 VD : 50/0/3 OD : 3/-1 my 1	110/0/10	décès brutal en 1970
Obs. 5	44	H	1965 : gros cœur, extrasystoles ventriculaires 1968 : tachycardie ventriculaire angor		rythme sinusal + tachycardie ventriculaire		typique	lipothymies		11/7				0,60	PC : 12/5 my 10 VD : 40/5/10 OD : 10/2 my 7,5	100/0/0	
Obs. 6	49	H	1969 : fibrillation auriculaire, insuffisance ventriculaire gauche	effort (st 4) décubitus	fibrillation auriculaire		atypique		insuffisance ventriculaire gauche	15/9	galop ventriculaire			0,55		150/0/0	
Obs. 7	60	H	1969 : fibrillation auriculaire, dyspnée d'effort 1970 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 4) décubitus paroxystique	fibrillation auriculaire				insuffisance ventriculaire gauche	14/9	galop ventriculaire			0,60		140/0/0	
Obs. 8	57	F	1966 : insuffisance ventriculaire g. 1970 : hémopthysies	effort (st 3) paroxystique	rythme sinusal	bloc de branche gauche	atypique		insuffisance ventriculaire gauche	12/6	galop ventriculaire		insuffisance mitrale	0,55	PC : 18/10 my 13 VD : 28/5/7 OD : 5/1 my 3	120/20/22	
Obs. 9	20	H	1965 : dyspnée d'effort, gros cœur 1968 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 4)	rythme sinusal, bloc auriculo-ventriculaire du premier degré	bloc de br. g. bloc de branche droit	atypique		insuffisance ventriculaire gauche	11/8	galop ventriculaire			0,65	PC : 25/5 my 15 VD : 30/-2/0 OD : 15/-5 my 4	80/0/0	décès brutal en 1970
Obs. 10	60	H	1967 : gros cœur, bloc de branche gauche 1970 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 4)	fibrillation auriculaire flutter auriculaire	bloc de branche gauche			insuffisance ventriculaire gauche	13/7	galop ventriculaire			0,55		150/0/20	décès brutal en 1970
Obs. 11	38	H	1968 : diagnostic d'infarctus du myocarde 1969 : fibrillation auriculaire paroxystique	effort (st 3)	fibrillation auriculaire paroxisique		typique			11/7				0,50		100/0/0	
Obs. 12	41	H	1964 : angor, bloc de branche gau. 1969 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 4) décubitus paroxystique	rythme sinusal	bloc de branche gauche	typique		insuffisance ventriculaire gauche	13/8	galop auriculaire galop ventriculaire		insuffisance mitrale	0,65		100/0/10	
Obs. 13	44	H	1955 : fibrillation auriculaire paroxystique 1969 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 4) décubitus	fibrillation auriculaire		atypique		insuffisance cardiaque globale	11/7	galop ventriculaire	embolie cérébrale		0,65		80/0/0	
Obs. 14	48	H	1969 : insuffisance ventriculaire g. 1970 : insuffisance cardiaque globale	effort (st 4) décubitus	rythme sinusal, extrasystoles ventriculaires				insuffisance cardiaque globale	13/8	galop ventriculaire	épanchement pleural	insuffisance mitrale	0,65		80/0/10	décès brutal en 1970
Obs. 15	41	H	1965 : bloc auriculo-ventriculaire 1969 : bloc de branche gauche	effort (st 3)	rythme sinusal + bloc auriculo-ventriculaire du premier degré		atypique			12/7	galop auriculaire galop ventriculaire		insuffisance mitrale	0,55	PC : my 5 VD : 20/0/0 OD : my 2	100/-4/6	
Obs. 16	38	H	1969 : troubles de la repolarisation 1970 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 3)	rythme sinusal		atypique		insuffisance ventriculaire gauche	12/8	galop ventriculaire		insuffisance mitrale	0,50	PC : 13/7 my 10 VD : 35/0/5 OD : 7/1 my 3	110/0/10	
Obs. 17	58	H	1966 : diagnostic d'infarctus du myocarde. Dyspnée d'effort	effort (st 3) décubitus	fibrillation auriculaire		typique			13/8				0,50		100/0/10	
Obs. 18	30	H	1969 : gros cœur, ondes QS à l'E.C.G., angor		rythme sinusal + bloc auriculo-ventriculaire du premier degré	bloc de branche gauche	typique			12/9	galop ventriculaire		insuffisance mitrale	0,70	PC : 7,5/5 my 6 VD : 25/0/5 OD : 5/2 my 3	90/0/20	décès brutal en 1970
Obs. 19	46	H	1965 : diagnostic d'infarctus du myocarde 1969 : insuffisance ventriculaire g.	effort (st 4) décubitus	rythme sinusal	bloc de branche gauche	atypique	lipothymies	insuffisance ventriculaire gauche	14/9	galop ventriculaire			0,50		150/0/0	
Obs. 20	46	F	1960 : angor 1966 : dyspnée d'effort	effort (st 3)	rythme sinusal		atypique			10/6				0,55		110/10/15	
Obs. 21	37	H	1969 : angor, dones q à l'ECG		rythme sinusal		atypique			13/8				0,50	PC : 3/2 my 0 VD : 30/2/6 OD : 7/2 my 5	100/0/20	
Obs. 22	48	H	1967 : dyspnée d'effort	effort (st 3) décubitus	rythme sinusal	bloc de branche gauche	atypique			15/9				0,50	PC : 15/0 my 12 VD : 45/4/9 OD : 8/-5 my 0	105/0/4	
Obs. 23	53	H	1970 : insuffisance cardiaque globale	effort (st 4) décubitus	rythme sinusal + extrasystoles ventriculaires		atypique	syncopes	insuffisance cardiaque globale	10/6	galop auriculaire galop ventriculaire			0,55	PC : 35/20 my 25 VD : 65/10/12 OD : 17/10 my 13	125/0/20	
Obs. 24	39	H	1963 : insuffisance ventriculaire g. 1970 : insuffisance cardiaque globale	effort (st 4) décubitus	rythme sinusal				insuffisance cardiaque globale	14/9	galop ventriculaire			0,50		130/0/0	
Obs. 25	50	H	1970 : angor, dyspnée d'effort 1971 : insuffisance cardiaque globale	effort (st 4) décubitus paroxystique	rythme sinusal		atypique		insuffisance cardiaque globale	14,5/8	galop ventriculaire			0,50	PC : 35/10 my 20 VD : 35/0/5 OD : 8/0 my 3	110/0/0	

TABLEAU CLINIQUE DES SUJETS TÉMOINS

OBSERVATIONS	AGE	SEXE	HISTOIRE DE LA MALADIE	DYSPNEE	RYTHME CARDIAQUE TROUBLES DU RYTHME	ANGOR	SYNCOPES	INSUFFISANCE CARDIAQUE	TENSION ARTERIELLE	AUSCULTATION CARDIAQUE	TROUBLES ASSOCIES	RAPPORT CARDIO-THORACIQUE	CATHETERISME GAUCHE
Observation 1	57	H	1969 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	12/9	N	arthrose cervicale	0,46	110/0/0
Observation 2	60	F	1968 : angor		rythme sinusal	typique	syncopes	O	14/8	N	neurotonie	0,50	80/0/0
Observation 3	51	H	1969 : angor		rythme sinusal	typique	O	O	12/8	N	hernie hiatale	0,48	100/0/5
Observation 4	35	H	1968 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	13/7	N	O	0,43	100/0/0
Observation 5	36	F	1967 : angor	effort	rythme sinusal	atypique	syncopes	O	13/8	N	hystérie	0,46	150/0/10
Observation 6	48	H	1970 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	15/3	N	cervicarthrose	0,46	145/0/0
Observation 7	37	H	1970 : angor	effort	rythme sinusal	typique	lipothymies	O	12/8	N	O	0,46	80/—10/0
Observation 8	43	F	1970 : angor	effort	rythme sinusal	typique	O	O	13/7	N	cervicarthrose	0,47	140/0/0
Observation 9	45	H	1970 : angor		rythme sinusal	typique	O	O	14/8	N	O	0,48	120/0/7
Observation 10	44	H	1966 : angor	effort	rythme sinusal	atypique	O	O	15/9	N	O	0,50	120/0/0
Observation 11	32	H	1969 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	13/8	N	ulcère de l'estomac	0,41	120/—10/—5
Observation 12	41	H	1969 : diagnostic d'I.D.M.		rythme sinusal		O	O	14/8	N	O	0,44	90/—10/0
Observation 13	55	H	1969 : angor	effort	rythme sinusal	atypique	lipothymies	O	14/8	N	hernie hiatale	0,50	120/0/10
Observation 14	50	H	1967 : angor	effort	rythme sinusal	typique	syncopes	O	11/8	N	O	0,41	100/0/10
Observation 15	35	H	1970 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	14/8	N	obésité	0,47	100/0/0
Observation 16	41	F	1969 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	13/6	N	O	0,45	130/0/5
Observation 17	39	H	1969 : dyspnée, troubles de la repolarisation	effort	rythme sinusal		O	O	14/9	N	O	0,42	110/—10/0
Observation 18	47	F	1969 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	15/9	N	O	0,43	130/0/0
Observation 19	48	F	1970 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	14/8	N	O	0,45	120/0/5
Observation 20	60	F	1969 : angor	effort	rythme sinusal	typique	O	O	14/7	N	O	0,54	180/0/10
Observation 21	59	F	1969 : angor	effort	rythme sinusal	typique	O	O	13/9	N	O	0,52	160/0/0
Observation 22	44	H	1970 : troubles de la repolarisation		rythme sinusal		O	O	15/8	N	O	0,46	100/0/0
Observation 23	38	H	1967 : angor	effort	rythme sinusal	atypique	O	O	12/6	N	O	0,40	140/0/0
Observation 24	46	H	1969 : angor		rythme sinusal	atypique	O	O	11/6	N	O	0,43	130/0/5
Observation 25	46	H	1970 : angor	effort	rythme sinusal	atypique	O	O	14/7	N	O	0,41	120/0/0

GROUPE DES MALADES ATTEINTS DE CARDIOMYOPATHIE PRIMITIVE

I. — CRITERES DE SELECTION

Nous avons étudié 25 malades atteints de cardiomyopathie primitive, sélectionnés sur les critères suivants :

— présence d'une cardiomégalie

— âge inférieur à 60 ans

— absence de cardiopathie définie

— absence d'affection pouvant expliquer une atteinte secondaire du myocarde.

A. — La cardiomégalie :

Nous n'avons retenu que les malades ayant un rapport cardio-thoracique égal ou supérieur à 0,50.

B. — La limite d'âge

Nous avons arbitrairement éliminé les sujets de plus de 60 ans. Après cet âge le risque de confondre l'affection, avec une cardiopathie sénile avec insuffisance cardiaque, est plus grand. Dans cette affection c'est le vieillissement de la fibre myocardique qui est l'élément fondamental. Mais il est parfois très difficile de différencier les deux afections. Certains auteurs sont encore plus stricts sur cette limite d'âge, PERRIN la fixe à 50 ans.

C. — Absence de cardiopathie définie

Eliminer une cardiopathie quand elle se manifeste par des signes évocateurs est le plus souvent chose facile, mais un problème diagnostic se pose pour les cardiopathies muettes évoluant sous le masque d'une cardiomyopathie. Tous nos malades ont eu les explorations suivantes :

— Electrocardiogramme de repos et d'effort

— Phonomécanogrammes

— Cathétérisme cardiaque

— Angiographie ventriculaire gauche

— Coronarographie

— Certains malades ont eu des épreuves fonctionnelles respiratoires.

Nous avons pu ainsi éliminer :

1. — Une coronaropathie par athérosclérose coronaire, dont nous connaissons les évolutions camouflées vers une insuffisance cardiaque sans douleur et sans modifications électrocardiographiques caractéristiques. Inversement certaines cardiomyopathies évoluent sous le masque d'une affection coronarienne avec douleurs et ondes q à l'électrocardiogramme.

La coronarographie permet de différencier ces deux affections.

2. — Une valvulopathie et surtout

— Le rétrécissement aortique très serré sans souffle, affection éliminée grâce aux mécanogrammes carotidiens et aux prises de pression en aorte et en ventricule gaucne.

— Le retrécissement mitral muel.

— L'insuffisance mitrale organique. Les cardiomyopathies s'accompagnent souvent d'une insuffisance mitrale mais fonctionnelle.

3. — Une hypertension artérielle

Il est très rare de ne trouver ni antécédents, ni signes cliniques évocateurs de la maladie. Mais on peut se trouver devant une hypertension artérielle décapitée et méconnue qu'il est dès lors impossible de différencier d'une cardiomyopathie.

4. — Une cardiopathie congénitale

Le diagnostic a le plus souvent été évoqué dans l'enfance ou l'adolescence. Mais on peut se trouver devant une communication interauriculaire vieillie sans souffle, avec gros cœur et insuffisance cardiaque. Le cathétérisme droit redresse le diagnostic.

5. — Une affection chronique du péricarde :

Certains épanchements chroniques peuvent simuler une cardiomyopathie, et, inversement certaines cardiomyopathies peuvent évoluer sous un tableau clinique d'adiastolie. Le diagnostic est rétabli par le cathétérisme et l'angiographie.

6. — Une cardiomyopathie obstructive avec gradient de pression intra-ventriculaire gauche.

7. — Enfin **un cœur pulmonaire chronique,** surtout post-embolique.

D. — Eliminer une maladie à tropisme myocardique

Pour certaines affections, ce fût chose assez facile grâce à un interrogatoire précis, l'étude des antécédents personnels et familiaux, un examen clinique soigneux, voire spécialisé, et une série d'examens de base. Tous nos malades ont eu les explorations suivantes :

— Bilan lipidique
— Bilan hépatique
— Dosage du P.B.I.
— Bilan inflammatoire
— Bilan de collagénose
— Dosage du fer sérique
— Sérologie virale
— Cuti réaction à la tuberculine
— Uricémie
— Glycémie

Chez certains malades des explorations plus poussées ont été nécessaires
Nous avons pu ainsi éliminer formellement :

— Une maladie neuro-musculaire
— Une cardiopathie de surcharge : hémochromatose, amylose
— Une hyperthyroïdie, une hypothyroïdie, un diabète
— Une maladie nutritionnelle ou de carence (alcoolisme)
— Une collagénose
— Une maladie générale

Mais il est des hypothèses diagnostiques impossibles à éliminer :

— Une étiologie virale ou infectieuse
— Une étiologie immunologique.

Nous n'avons pas pratiqué de bilan immunologique chez nos malades.

II. — REPARTITION SUIVANT LE SEXE ET L'AGE

Parmi nos malades, nous retrouvons 22 hommes et 3 femmes, âgés de 20 à 60 ans. L'âge moyen est de 45 ans. Selon les tranches d'âges les malades se répartissent ainsi :

de 20 à 30 ans : 2 hommes
de 31 à 40 ans : 4 hommes
de 41 à 50 ans : 11 hommes et 1 femme
de 51 à 60 ans : 5 hommes et 2 femmes

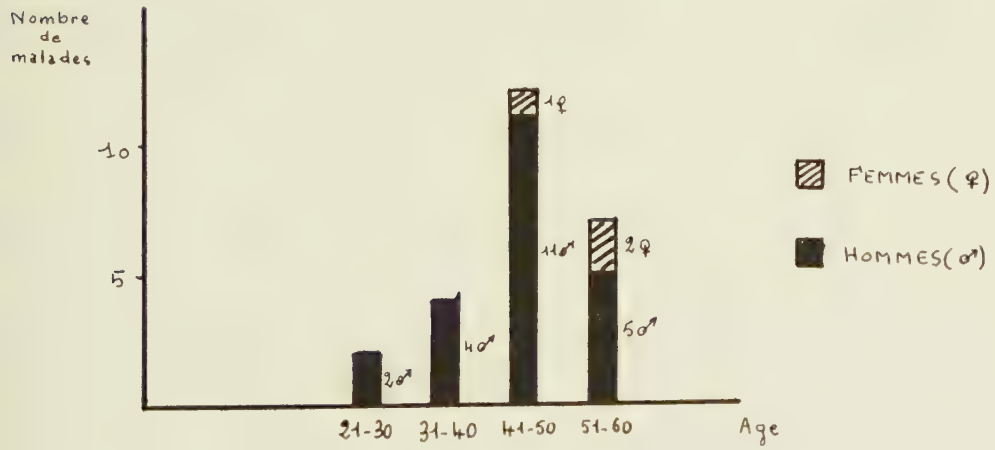


Figure 5 : Répartition en fonction de l'âge et du sexe

III. — DUREE D'EVOLUTION DEPUIS LA PREMIERE MANIFESTATION CLINIQUE AU JOUR DE L'EXPLORATION

Nos malades ont été explorés en 1969, 1970 et 1971.

Au jours de l'exploration, la durée d'évolution depuis les premières manifestations était :

— Evolution inférieure à 1 an : 2 fois
— Un an d'évolution : 6 fois
— Deux ans d'évolution : 1 fois
— Trois ans d'évolution : 4 fois
— Quatre ans d'évolution : 2 fois
— Cinq ans d'évolution : 4 fois
— Six ans d'évolution : 1 fois
— Sept ans d'évolution : 2 fois
— Dix ans d'évolution : 2 fois
— Quinze ans d'évolution : 1 fois

IV. — LES PREMIERES MANIFESTATIONS

Plusieurs malades ont eu d'emblée plusieurs manifestations cliniques. Ces premiers signes de la maladie étaient les suivants : un angor, 8 fois ; la découverte d'un gros cœur : 6 fois, une dyspnée d'effort : 6 fois ; un diagnostic erroné d'infarctus du myocarde : 4 fois ; un bloc de la branche gauche du faisceau de His : 4 fois ; une fibrillation auriculaire permanente ou paroxystique : 4 fois ; une insuffisance ventriculaire gauche patente : 3 fois ; des ondes q électrocardiographiques : 2 fois ; des extrasystoles ventriculaires : 1 fois ; un bloc auriculoventriculaire du premier degré : 1 fois ; une insuffisance cardiaque globale d'emblée : 1 fois ; des troubles de la repolarisation : 1 fois.

On constate la diversité de ces premières manifestations.

V. — SIGNES FONCTIONNELS ACTUELS

Chez nos 25 malades on retrouve lors de l'hospitalisation :

— une dyspnée d'effort : 22 fois. Cette dyspnée était 9 fois franche, gênant l'activité du malade (stade III) et 13 fois il s'agissait d'une dyspnée au moindre effort (stade IV)

— une dyspnée de décubitus et de repos : 13 fois

— une dyspnée paroxystique : 5 fois

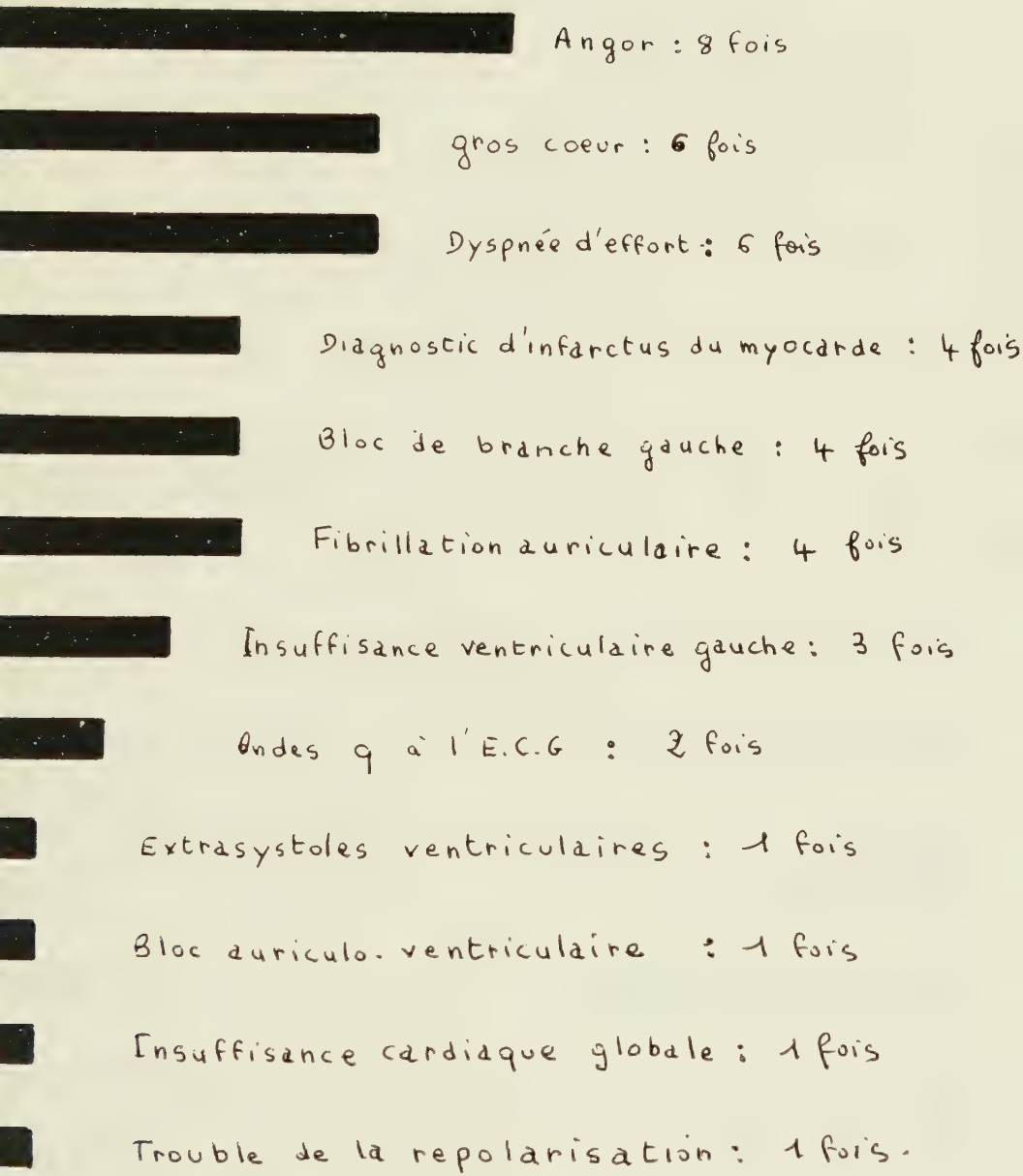


Figure 6 : Premières manifestations

— un syndrome douloureux thoracique évoquant une affection coronarienne, avec irradiations dans les mâchoires et les membres supérieurs, survenant à l'effort : 7 fois.

— un syndrome douloureux thoracique atypique avec douleurs sous-mammaires gauches, survenant aussi bien à l'effort, la nuit, ou au repos : 13 fois.

— une syncope et deux malaises lipothymiques.

— des palpitations chez 9 malades.

— enfin, une hémoptysie.

Presque tous nos malades (22 sur 25) présentent un syndrome dyspnéique sévère.

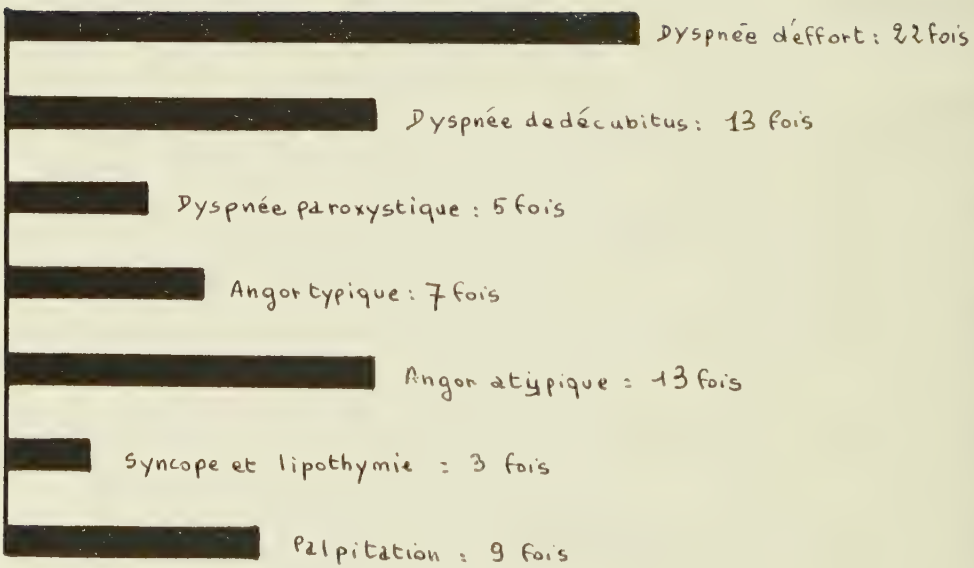


Figure 7 : Signes fonctionnels actuels

VI. — SIGNES CLINIQUES ACTUELS

Lors de l'hospitalisation l'examen clinique montrait : un choc de pointe mou, dévié en dehors de la ligne mamelonnaire, dans le 5" ou 6" espace intercostal gauche, cnez 16 malades ; 6 fois un signe de Harzer, un gros foie douloureux avec turgescence jugulaire et reflux hépatojugulaire ; 1 fois un épanchement pleural droit.

A l'auscultation cardiaque on retrouve 8 fois un souffle systolique d'insuffisance mitrale fonctionnelle ; 14 fois un galop ventriculaire isolé ; 1 fois un quatrième bruit du cœur ; 3 fois enfin un galop ventriculaire et un galop auriculaire

Chez 15 malades on notait des signes d'insuffisance cardiaque patente dont 9 fois une insuffisance ventriculaire gauche isolée et 6 fois une insuffisance cardiaque globale.

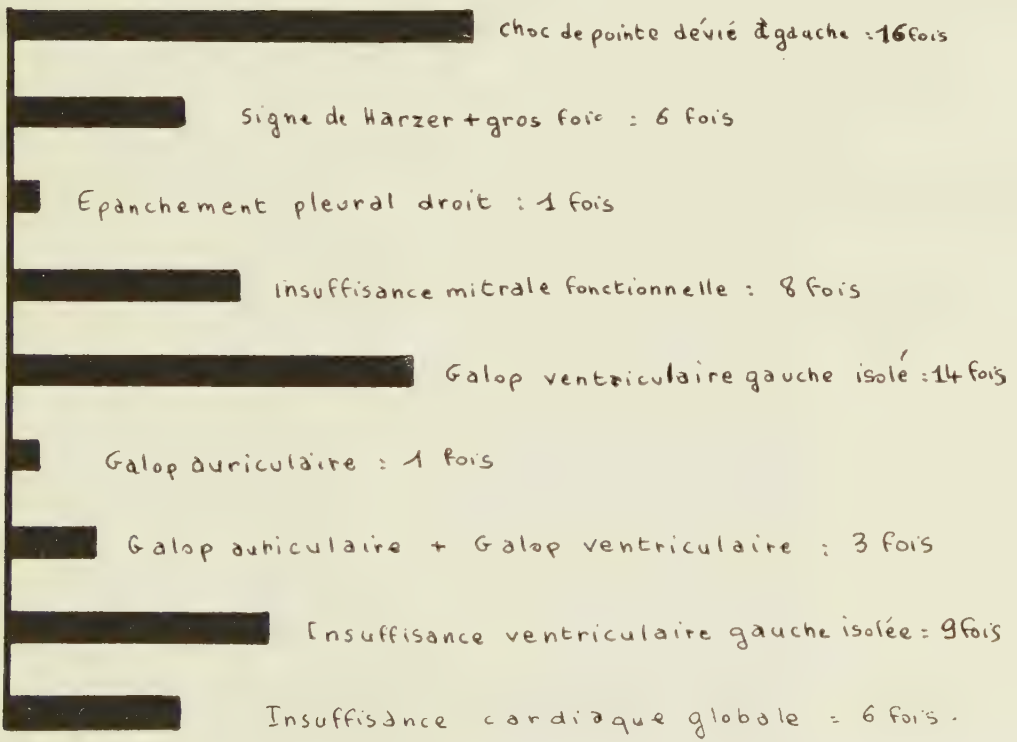


Figure 8 : Signes cliniques lors de l'hospitalisation actuelle

VII. — LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Tous nos malades présentent une cardiomégalie. Le rapport cardio-thoracique va de de 0,50 à 0,70 avec une moyenne de 0,56.

La cardiomégalie est globale 8 fois. Ce sont dans ces cas que le rapport cardio-thoracique est le plus élevé, égal ou supérieur à 0,60. 17 fois la cardiomégalie est à prédominance ventriculaire gauche.

L'aspect du parenchyme pulmonaire est celui rencontré dans l'insuffisance cardiaque : diminution de la transparence pulmonaire, grisaille diffuse, images de stase hilaire. Un malade présentait un épanchement pleural droit.

VIII. — L'ELECTROCARDIOGRAMME

1. — Le rythme cardiaque

17 malades ont toujours évolués en rythme sinusal. Chez 5 d'entre eux, on notait des extrasystoles ventriculaires, et une fois des épisodes de tachycardie ventriculaire récidivants.

8 malades sont en fibrillation auriculaire, 5 fois permanente et 3 fois paroxystique. Chez un de ces malades, on notait des épisodes de flutter auriculaire paroxystique.

2. — L'onde P

Chez 10 malades, on note une onde P large, de durée comprise entre 0,08 et 0,10 secondes, avec aspect en double bosse et aspect diphasique en V 1, évoquant une surcharge auriculaire gauche.

Chez 1 malade l'onde P est ample et pointue.

Chez les 9 autres malades en rythme sinusal permanent ou temporaire (les 3 malades ayant une fibrillation auriculaire paroxystique), l'onde P est normale en durée et en amplitude.

Un aspect particulier est rencontrée chez 13 malades : c'est une onde P diphasique en V 1.

3. — L'espace PR

3 de nos malades présentent un bloc auriculoventriculaire du premier degré avec des espaces PR de 0,20, 0,22 et 0,24 secondes. Les 17 autres ayant un rythme sinusal de base ont un espace PR oscillant entre 0,14 et 0,20 secondes.

4. — Le complexe QRS

a). — l'amplitude :

Chez 7 malades on retrouve un aspect identique, fait d'un microvoltage de QRS dans les dérivations périphériques, et d'un haut voltage dans les dérivations précordiales.

b). — L'axe de QRS

8 fois l'axe est gauche, égal ou supérieur à — 30 degrés ; 4 fois l'axe est horizontal compris entre + 20 et — 20 degrés ; 9 fois l'axe est normal compris entre + 20 et + 70 degrés ; 3 fois l'axe de QRS est droit au-delà de + 70 degrés ; une foix l'axe est indéterminé.

Figure 9 : observation n. 23

Electrocardiogramme d'un malade présentant une cardiomyopathie primitive. Noter le microvoltage dans le plan frontal, l'onde P large, bifide et diphasique en V1

c). — Ondes Q électrocardiographiques

Chez 4 malades on note des petites ondes q de durée inférieure à 0,04 secondes. Chez 4 autres de grandes ondes Q ou un aspect QS. La localisation de ces ondes q est diffuse chez 3 malades ; en V1, V2, V3 chez deux malades ; de V1 à V6 chez un malade ; en V4, V5, V6 chez un malade et enfin en D1, et VL chez un malade.

d). — Troubles de la conduction intraventriculaire

Un bloc de la branche gauche du faisceau de His est noté 15 fois. 9 fois il s'agit d'un bloc de branche complet avec une durée de QRS supérieure à 0,12 secondes. 6 fois le bloc de branche est incomplet, il est alors associé à une surcharge ventriculaire gauche électrique.

Chez un malade seulement, nous notons un bloc de branche droit complet.

e). — Surcharge ventriculaire

Chez 5 malades, nous avons un aspect électrocardiographique de surcharge ventriculaire gauche isolée avec déviation axiale gauche et indice de Sokolow supérieur à 35 mm.

Chez 4 autres malades la surcharge ventriculaire est combinée droite et gauche.

5. — Les troubles de la repolarisation

a). — Modifications de ST

Chez 15 malades le segment ST est sus ou sous décalé sur l'électrocardiogramme de repos. Ces décalages de ST sont d'importance variable. Ils sont de 0,5 mm chez 3 malades, de 1 mm chez 8 malades, de 1,5 mm et 2 mm chez 2 autres malades. Deux fois enfin le décalage de ST est très important, diffus, atteignant 8 mm dans certaines dérivations. La localisation de ces modifications de ST est diffuse 6 fois. Une fois la localisation est postéro inférieure (D2, D3, VF) et 8 fois antérieure.

b). — Modifications de l'onde T

Chez 16 malades on retrouve une onde T plate ou négative. La localisation de ces modifications est diffuse chez 5 malades. Chez 9 malades l'onde T est modifiée dans les dérivations antérieures ou gauches. Chez 2 malades dans les dérivations postéro-inférieures.

En conclusion, dans notre groupe de malades, on retrouve des modifications électrocardiographiques assez fréquentes, que l'on tend à considérer comme assez évocatrices des cardiomyopathies primitives surtout si ces modifications sont groupées :

— L'association d'un microvoltage périphérique et d'un haut voltage en dérivations précordiales

— La fibrillation auriculaire fréquente

— Les anomalies de l'onde P : aspect de surcharge auriculaire gauche et onde P diphasique en dérivation V 1.

— La présence d'ondes q et QS électrocardiographiques

— Un bloc de branche gauche surtout complet.

IX. — LES DIFFERENTS ASPECTS CLINIQUES

Les 25 malades se groupaient suivant les tableaux cliniques suivants :

— 4 malades présentaient une insuffisance ventriculaire gauche débutante

— 6 malades évoluaient sous un tableau d'insuffisance ventriculaire gauche patente isolée.

— 3 malades se présentaient comme des gros cœurs arythmiques et insuffisants.

— 1 malade avait une forme rythmique pure

— Chez 5 malades on retrouvait une forme pseudo-coronarienne

— 6 malades, enfin, présentaient une insuffisance cardiaque globale dont 2 fois d'emblée.

X. — EVOLUTION DEPUIS L'EXPLORATION

Dans l'année qui a suivi l'exploration cardiovasculaire, 5 malades sont morts brutalement, 4 fois à leur domicile, une fois à l'hôpital. Chez ce dernier malade la cause du décès a pu être déterminée. Il s'agissait d'une fibrillation ventriculaire irréversible.

9 autres ont été revus depuis. 6 sont actuellement stabilisés, 3 ont été réhospitalisés (un pour tachycardie ventriculaire, 2 pour poussée d'insuffisance cardiaque).

XI. — CATHETERISME CARDIAQUE

Tous nos malades ont été explorés loin d'une poussée évolutive de la maladie. Ils ont tous eu un cathétérisme gauche par voie humérale. Onze seulement ont eu un cathétérisme droit.

1. — Le cathétérisme droit. Sur les onze malades :

— Une pression capillaire pulmonaire moyenne élevée, égale ou supérieure à 10 mm Hg est retrouvée chez 8 malades.

— Une pression télédiastolique ventriculaire droite est retrouvée élevée chez 4 malades : égale ou supérieure à 7 mm Hg.

— Une pression auriculaire droite moyenne élevée est retrouvée chez 2 malades : égale ou supérieure à 7,5 mm Hg.

2). Le cathétérisme gauche

Les pressions télédiastoliques du ventricule gauche sont retrouvées élevées chez 13 malades sur 25 égale ou supérieure à 8 mm Hg.

GROUPE DES SUJETS TÉMOINS

I. — CRITERES DE SELECTION

Les 25 sujets témoins ont été sélectionnés parmi des sujets explorés pour suspicion de coronaropathie.

23 de ces patients présentaient un syndrome douloureux thoracique, 8 fois évocateur d'un angor typique d'effort et 15 fois atypique. Chez un autre sujet le diagnostic d'infarctus du myocarde avait été porté plusieurs années auparavant. Enfin 2 fois les motifs d'exploration résidaient dans des troubles de la repolarisation.

Ces 25 patients étaient soit déjà considérés comme coronariens, soit suspects de l'être. Certains d'entre eux étaient même sous traitement anticoagulant.

Toutes les explorations pratiquées chez ces patients ont été normales : coronarographie, électrocardiographie d'effort, cathétérisme et angiographie.

Ces 25 sujets apparemment indemnes de toute cardiopathie ont donc été retenus comme témoins.

II. — REPARTITION SUIVANT L'AGE ET LE SEXE

Dans ce groupe témoin nous n'avons retenu que les sujets de moins de 60 ans. Nous avons 17 hommes et 8 femmes. Les âges s'échelonnent entre 32 ans et 60 ans avec un âge moyen de 45 ans.

Par tranche d'âge nous trouvons :

— de 30 à 40 ans : 7 malades
— de 41 à 50 ans : 12 malades
— de 51 à 60 ans : 6 malades

III. — RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Tous ces patients ont un rapport cardiothoracique inférieur à 0,50. La cinétique cardiaque est bonne. Le parenchyme pulmonaire normal.

IV. — L'ELECTROCARDIOGRAMME

Le rythme cardiaque est toujours sinusal.

L'onde P n'est anormale que 3 fois. Dans ces cas l'onde P est large, de durée égale ou supérieure à 0,10 secondes, avec un aspect bifide en dérivation V 1, suggérant une surcharge auriculaire gauche.

L'espace PR est normal compris entre 0,14 et 0,20 secondes.

Quant au complexe QRS, on note une fois un bloc de branche gauche complet intermittent ; 5 fois un bloc gauche incomplet. Une onde q est retrouvée dans 7 observations, 6 fois il s'agissait d'une onde q inférieure à 0,04 secondes, 1 fois on avait un aspect QS en V 1, V 2, V 3. Ces ondes q étaient localisées aux dérivations postéro-inférieures : 3 fois ; 2 fois en D 1 et VL ; une fois en V 1, V 2 ; et chez un malade on trouvait des ondes q diffuses. Chez 3 malades enfin on notait un microvoltage dans les dérivations frontales.

L'axe de QRS n'a pas dépassé — 20 degrés. 3 fois l'axe était compris entre + 20 et — 20 degrés.. 13 fois l'axe était normal entre + 20 et + 70 degrés. Deux fois existait une déviation axiale droite au-delà de + 70 degrés. 6 fois l'axe était indéterminé.

Des modifications du segment ST de repos sont retrouvées chez 7 sujets. Il s'agissait une fois d'un sus-décalage de ST de 1 mm ; 5 fois d'un sous-décalage de 0,5 mm ; une fois de 1 mm. Ces modifications de ST se voyaient dans les dérivations postéro-inférieures 3 fois ; dans les dérivations précordiales antérieures 3 fois ; et une fois dans les dérivations antérieures V4, V5, V6. L'onde T était aplatie ou négative chez 9 sujets. Nous n'avons pas tenu compte des ondes T négatives en D3 ou V1

RÉSULTATS DES ÉPREUVES D'ÉFFORT DES CARDIOMYOPATHIES

	REPOS				EFFORT									
OBSERVATIONS	TENSION ARTERIELLE ET RYTHME CARDIAQUE		SEGMENT ST	ONDE T	PUISSANCE DE DEPART	PUISSANCE D'ARRIVEE	PUISSANCE TOTALE	DUREE DE L'EPREUVE	MOTIF DE L'ARRET	T.A. et POULS MAXIMUM		TROUBLES DU RYTHME	MODIFICATIONS DE ST	MODIFICATIONS DE T	RESULTATS
Observation 1	16/9	75	— 1 mm D2 D3 VF VL V4 V5 V6	négative en D1 VL V5 V6	100 w	200 w	1.800 w	12 mn	dyspnée	23/11	135		— 3 mm D2 D3 VF V4 V5 V6		douteux
Observation 2	12/8	84	— 1 mm D2 VF V4 V5 V6	diphasique V4 V5 V6	80 w	200 w	2.040 w	15 mn		19/7	130		— 2 mm D2	+ V4 V5	douteux
Observation 3	16/9	100		aplatie en D2 D3 VF	80 w	180 w	1.860 w	15 mn		21/10	200	E S V			négatif
Observation 4	12/9	70	— 1 mm D1 VL — 2 mm V4 V5 V6		50 w	80 w	490 w	8 mn	dyspnée	17/10	93				négatif
Observation 5	11/7	70		négative en V4 V5	50 w	70 w	590 w	10 mn	dyspnée	14/8	110	E S V			négatif
Observation 6	16/9	100		négative en VL	75 w	100 w	800 w	10 mn	dyspnée	21/12	165	E S V	— 2 mm V2 V3 V4 V5		positif
Observation 7	17/9	70	— 1 mm V3 V4 V5 V6		80 w	100 w	350 w	4 mn	dyspnée HTA	24/13	90	bigéminisme	— 2 mm V3 V4 V5 V6		douteux
Observation 8	16/7	95	— 1 mm D3 — 2 mm D2 VF — 4 mm V5 — 8 mm V6		50 w	100 w	490 w	6 mn	dyspnée	14/6	160	E S V	— 2 mm D1 D3 — 6 mm D2 VF		douteux
Observation 9	14/10	130	— 1 mm VL — 3 mm V1 — 8 mm V2 — 4 mm V3	négative en D1 D2 D3 VF VL V4 V5	80 w	140 w	880 w	10 mn	dyspnée tachycardie	18/10	180		— 4 mm V1 — 9 mm V2		douteux
Observation 10	16/8	84	— 0,5 mm V4 V5 V6	négative en D1 VL V6	80 w	140 w	1.400 w	12 mn	dyspnée	20/10	150		— 1.5 mm D2 D3 VF		douteux
Observation 11	12/7	75			100 w	175 w	2.085 w	15 mn		20/10	165				négatif
Observation 12	14/9	90	— 1 mm D1 D2 V5 V6	négative en D2 V5 V6	50 w	100 w	1.220 w	15 mn		17/10	150			+ D2 V5 V6	normalisation
Observation 13	12/7	130		négative en D2 D3 VF V4 V5 V6	50 w	90 w	680 w	10 mn	dyspnée tachycardie	17/10	200		— 3 mm D2 D3 VF V5	+ V4	positif
Observation 14	11/6	100			50 w	90 w	470 w	7 mn	dyspnée	12/7	130	E S V	— 3 mm V5 V6	+ V1 V2 V3	positif
Observation 15	11/7	80		négative en D2 D3 VF	80 w	100 w	1.340 w	15 mn		19/10	140		— 1 mm D2 D3 VF		douteux
Observation 16	12/8	120		négative en D2 D3 VF V4 V5 V6	80 w	100 w	1.340 w	15 mn		15/9	150			+ D2 D3 VF	négatif
Observation 17	13/9	110		négative en V5 V6	80 w	120 w	1.500 w	15 mn		18/12	150				normalisation
Observation 18	12/9	110	— 1 mm V6		50 w	70 w	410 w	7 mn	dyspnée	13/9	145		— 3 mm V6		douteux
Observation 19	14/10	85	— 1 mm D2 D3 V5 V6		50 w	80 w	270 w	4,30 mn	dyspnée	15/11	130		— 2 mm D3 VF — 3 mm V5 V6		douteux
Observation 20	13/8	80		négative en V2 V3 V4 V5 V6	50 w	100 w	1.150 w	15 mn		18/10	170				négatif
Observation 21	12/8	80		négative en D2 D3 VF V4 V5	80 w	150 w	1.780 w	14 mn		18/10	140				négatif
Observation 22	14/9	75	— 1 mm V5 V6		70 w	200 w	1.810 w	15 mn	dyspnée	21/10	150				négatif
Observation 23	10/6	90		aplatie V5 V6	50 w	70 w	590 w	11 mn		13/6	125				négatif
Observation 24	16/8	90	— 0,5 mm V4 V5 V6	négative en D2 D3 V4 V5 V6	80 w	175 w	1.870 w	15 mn		24/9	165		— 2 mm V4 V5 V6		douteux
Observation 25	12/7	75	— 0,5 mm D3 VF		70 w	110 w	1.350 w	15 mn		15/9	115	E S V	— 1,5 mm D2 D3 VF		douteux

CHAPITRE III

LES RÉSULTATS

I. — RESULTATS DE LA CORONAROGRAPHIE

Dans nos 50 observations nous avons successivement étudié : l'état des gros troncs coronaires, le réseau collatéral, le calibre des coronaires à leur origine.

A. — DANS LE GROUPE TEMOIN

Les gros troncs coronaires droit et gauche sont indemnes de toute lésion d'athérosclérose. Il n'y a ni irrégularités, ni sténoses.

Les coronaires présentent des mouvements ondulatoires rythmés par la contraction myocardique, une sinuosité physiologique.

Toutes les collatérales droites et gauches sont visualisées. Elles sont nombreuses. Sur les films de bonne qualité les branches de deuxième et troisième ordre sont bien visibles. Ces collatérales (septales, artères du nœud sinusal et du nœud auriculo-ventriculaire, diagonale, marginales...) ont comme les gros troncs un aspect sinueux et dansant. Enfin toutes les branches, que ce soit les gros troncs coronaires ou les grosses collatérales, ont un calibre décroissant de leur origine à leur terminaison. Le diamètre interne moyen mesuré à l'origine des coronaires droite et gauche est le suivant :

CORONAIRE DROITE	CORONAIRE GAUCHE	SOMME DES DEUX CORONAIRES
2,59 mm	3,60 mm	6,19 mm
(1,40 à 4,40 mm)	(2,8 à 4,8 mm)	(4,4 à 8,8 mm)

B. — DANS LE GROUPE DES CARDIOMYOPATHIES

Les gros troncs coronaires droit et gauche sont indemnes de toute lésion d'athérosclérose. On note ni irrégularités, ni sténoses.

Ces coronaires n'ont que de très faibles mouvements ondulatoires, elles ont perdues leur sinuosité physiologique. Elles apparaissent assez rigides.

Les collatérales visualisées par le produit de contraste sont peu nombreuses. Quand elles sont visibles (surtout les septales), elles apparaissent rigides, sans sinuosités. Les branches de deuxième et troisième ordre sont rarement opacifiées. Ceci donne au réseau coronarien (gauche surtout) un aspect en « arbre mort ».

Chez six malades, l'artère du nœud sinusal n'est pas visible.

Enfin, le calibre de ces artères, gros troncs coronaires et grosses collatérales, est plus élevé que chez les sujets normaux. Ce calibre est assez constant de l'origine à la terminaison des vaisseaux.

Le diamètre interne moyen mesuré à l'origine des coronaires droite et gauche est le suivant.

CORONAIRE DROITE	CORONAIRE GAUCHE	SOMME DES DEUX CORONAIRES
3,53 mm	4,26 mm	7,79 mm
(2,2 à 5,9 mm)	(2,8 à 6,1 mm)	(5,6 à 11,7 mm)

C. — EN CONCLUSION

Les réseaux coronariens des cardiomyopathies et des sujets témoins sont différents.

Dans le groupe des cardiomyopathies primitives, les troncs coronaires sont plus gros. Chez plusieurs malades les coronaires sont même très dilatées. Les collatérales sont mal visualisées ; quand elles le sont, elles apparaissent moins nombreuses, plus longues, plus rigides, sans sinuosités, avec très peu de branches secondaires, enfin d'un calibre plus important. Chez six de nos malades, l'artère du nœud sinusal n'est pas visualisée.

	TEMOINS	cardiomyopathies	
LESIONS STENOSANTES	0	0	
DYNAMIQUE	+	diminuée	
SINUOSITE	+	diminuée	
NOMBRE DES COLLATERALES	+	diminué	
∅ DE LA CORONAIRE DROITE	2,59 mm	3,53 mm	($p < 0,001$)
∅ DE LA CORONAIRE GAUCHE	3,60 mm	4,26 mm	($p < 0,001$)
SOMME DES DEUX CORONAIRES	6,19 mm	7,79 mm	($p < 0,001$)

II. — RESULTATS DE LA VENTRICULOGRAPHIE GAUCHE

A. — L'EPAISSEUR DE LA PAROI

En diastole la valeur moyenne de l'épaisseur de la paroi est égale à 1,03 cm dans les deux groupes. En systole la paroi est moins épaisse dans les cardiomyopathies (1,71 cm) que dans le groupe témoin (2,25 cm). ($p < 0,001$).

L'épaisseur de la paroi augmente, en systole, de 60 % dans les cardiomyopathies, et de 110 % dans le groupe des sujets témoins. Ceci est une traduction de la déchéance du muscle cardiaque des cardiomyopathies, d'une diminution des possibilités d'adaptation.

B. — LES VOLUMES SYSTOLIQUES ET DIASTOLIQUES THEORIQUES

	VOLUME DIASTOLIQUE	VOLUME SYSTOLIQUE
Cardiomyopathies	307 cm3	197 cm3
Témoins	162 cm3	36 cm3
	$p < 0,001$	$p < 0,001$

Dans les cardiomyopathies, les volumes diastolique et systolique de la cavité ventriculaire gauche sont nettement augmentés, et d'une manière significative, par rapport aux mêmes volumes des sujets témoins. Ce qui caractérise surtout la déchéance myocardique des sujets atteints de cardiomyopathie est l'importance du résidu en fin de systole.

C. — LA MASSE VENTRICULAIRE GAUCHE THEORIQUE

Le poids théorique du ventricule gauche est nettement plus élevé dans les cardiomyopathies, que dans le groupe témoin : 322 gr contre 221 gr ($p < 0{,}001$).

D. — EN CONCLUSION

Dans les cardiomyopathies, on retrouve : un gros cœur, une dilatation des cavités cardiaques avec un résidu important en fin de systole, une hypertrophie cardiaque, une diminution des possibilités d'adaptation.

III. — RESULTATS DE L'ELECTROCARDIOGRAPHIE D'EFFORT

A. — ADAPTATION A L'EFFORT

1. — Groupe des sujets témoins

La puissance de départ de l'effort a été fixée arbitrairement entre 50 et 80 watts, en fonction de l'âge, du morphotype, de l'entraînement physique.

La puissance d'arrivée a oscillé entre 80 et 300 watts. Un seul malade n'a pu dépasser 100 watts. Dix malades ont travaillé à une puissance de 100 à 150 watts. Douze malades ont pédalé à une puissance de 160 à 200 watts. Deux malades seulement ont dépassé 200 watts.

La puissance totale moyenne de l'effort effectué est de 1.640 watts. Cinq malades n'ont pu dépasser une puissance moyenne totale de 1.000 watts, l'effort étant arrêté pour une raison autre qu'une dyspnée ou une douleur précordiale. Quatre malades ont fait un effort d'une puissance de 1.000 à 1.500 watts ; douze malades de 1.500 à 2.000 watts ; trois malades de 2.000 à 2.500 watts ; un seul malade à dépassé 2.500 watts.

La durée de l'épreuve d'effort n'a jamais été inférieure à 10 minutes. L'effort a été arrêté avant la quinzième minute chez onze malades : sept fois pour fatigabilité des membres inférieurs, crampes, interdisant la poursuite convenable de l'épreuve ; deux fois pour un malaise vagal ; deux fois enfin parce que l'élévation des chiffres tensionnels devenait inquiétante, s'accompagnant de céphalées.

Chez vingt-trois malades sur vingt-cinq, nous avons obtenu une accélération du pouls égale ou supérieure à 130. Chez treize sujets le rythme cardiaque atteint ou dépasse 150. Dans ce groupe de malades témoins les chiffres tensionnels les plus élevés correspondent aux rythmes cardiaques les plus rapides.

2. — Groupe des cardiomyopathies primitives

Les puissances de départ de l'épreuve d'effort ont oscillé entre 50 et 100 watts, les puissances d'arrivée entre 70 et 200 watts. Sept malades n'ont pu dépasser une puissance de 100 watts ; douze malades ont travaillé à une puissance de 100 à 150 watts ; six malades seulement ont pu dépasser 150 watts.

La puissance totale moyenne de l'effort effectué est de 1.140 watts. Onze malades n'ont pu dépasser 1.000 watts, l'effort étant toujours arrêté soit pour dyspnée, soit pour précordialgie. Sept malades ont fait un effort de 1.000 à 1.500 watts ; sept malades ont fait un effort de 1.000 à 1.500 watts ; sept malades n'ont pu dépasser 1.500 watts.

La durée de l'épreuve a été inférieure à cinq minutes chez deux malades : inférieure à dix minutes chez six malades. L'effort a été arrêté avant la quinzième minute chez quatorze malades. Onze malades seulement ont pu pédaler pendant les quinze minutes.

Les raisons obligeant l'arrêt de l'effort avant la quizième minute sont : une dyspnée intense, une crise d'angor, une tachycardie excessive, des troubles du rythme cardiaque.

Chez vingt malades sur vingt-cinq nous avons obtenu une accélération du pouls égale ou supérieure à 130. Chez quatorze malades le rythme cardiaque atteint ou dépasse 150. Cinq fois nous observons une tachycardie dangereuse supérieure à 170.

Dans ce groupe de malades les chiffres tensionnels les plus élevés ne correspondent pas aux rythmes cardiaques les plus rapides. Ces malades s'adaptent à l'effort, soit aux dépens du rythme cardiaque, soit aux dépens de la tension artérielle.

B. — MODIFICATIONS ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

1. — Dans le groupe témoin

Chez sept malades nous avons constaté des modifications de l'onde T qui de négative est devenue positive. Nous n'avons observé aucunes modifications du segment ST, et du complexe QRS.

2. — Dans le groupe des cardiomyopathies

Chez neuf malades nous n'avons observé aucune modification morphologique de l'électrocardiogramme.

Chez deux malades, l'onde T négative au repos s'est positivée à l'effort.

Enfin, chez les quatorze autres malades, un sous-décalage du segment ST est apparu ou s'est aggravé, au cours de l'effort. Chez trois malades le sous-décalage, égal ou supérieure à 1 mm, est apparu au cours de l'effort, alors que sur l'électrocardiogramme de repos, le segment ST était isoélectrique, traduisant une ischémie myocardique. Chez les onze autres malades, le sous-décalage s'est aggravé, le segment ST étant déjà sous-décalé au repos. Ces onze épreuves sont suspectes d'ischémie myocardique.

On note en outre, trois fois un élargissement du complexe QRS et cinq fois des extrasystoles ventriculaires d'effort.

C. — EN CONCLUSION

La tolérance fonctionnelle des cardiomyopathies est nettement inférieure à celle des sujets témoins. Dix malades n'ont pu poursuivre l'effort plus de dix minutes. La puissance totale moyenne du travail effectué est de 1.140 watts contre 1.640 watts pour les sujets témoins ($p < 0{,}001$). De plus dans le groupe des cardiomyopathies, nous notons une mauvaise adaptation du pouls et de la tension artérielle : soit tachycardie excessive pour un effort moyen, soit hypertension artérielle.

Quant aux modifications morphologiques de l'électrocardiogramme à l'effort, dans le groupe des cardiomyopathies, quatorze fois, apparaît ou s'aggrave un sous-décalage du segment ST, traduisant une ischémie myocardique certaine ou probable.

ICONOGRAPHIE

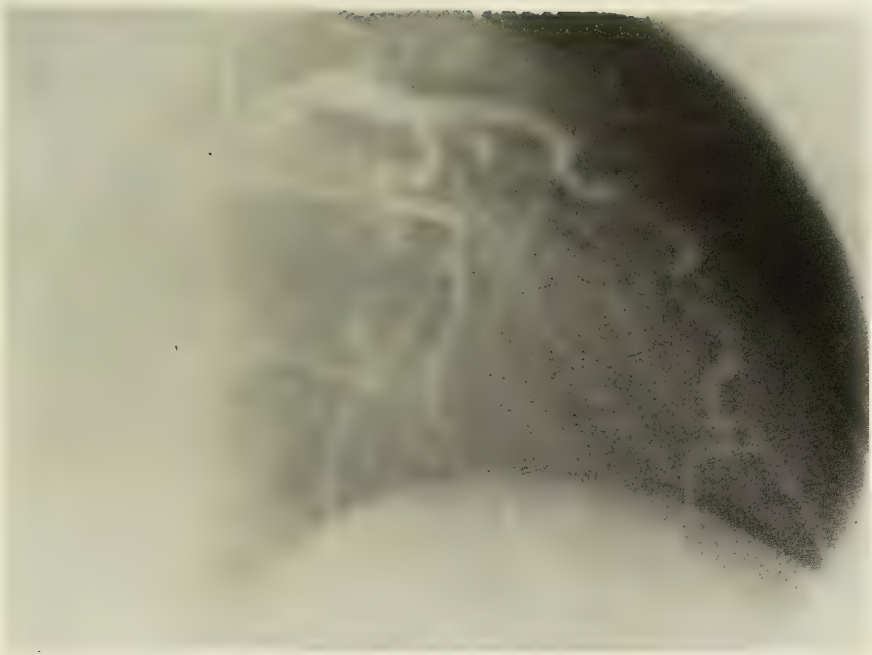


Figure 10 : Coronaire gauche normale.

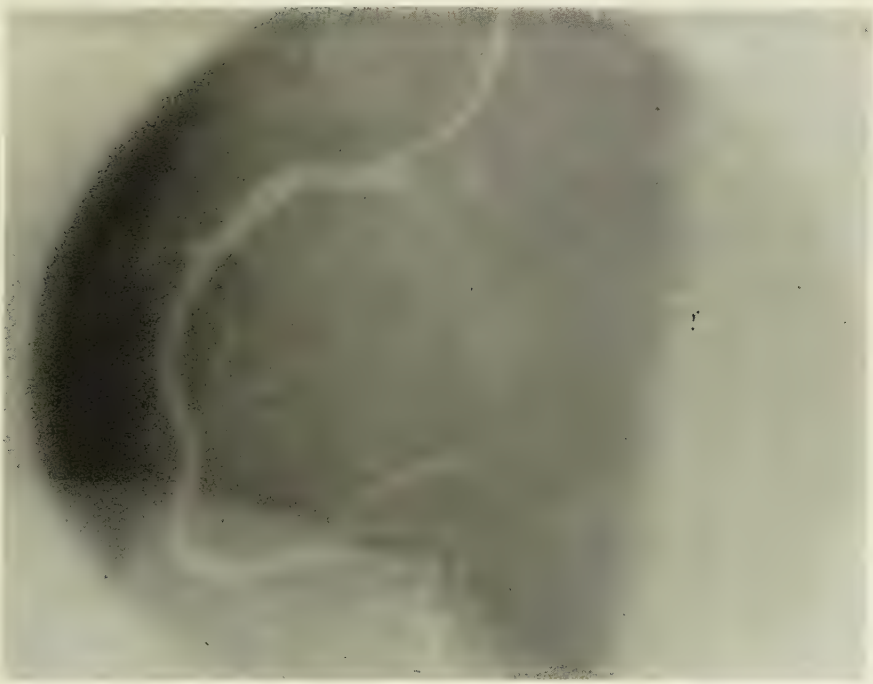
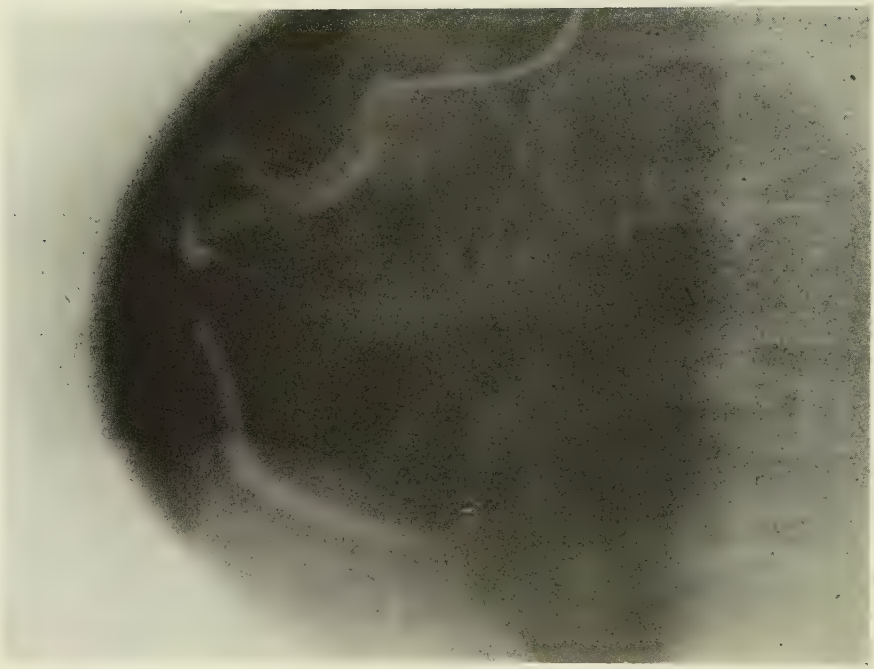


Figure 11 : Coronaire droite normale.

Figures 12, et 13 : Coronaires droite et gauche normales (même malade).

Figure 14 : Coronaire droite de cardiomypathie primitive.

Figure 15 : coronaire gauche de cardiomyopathie primitive



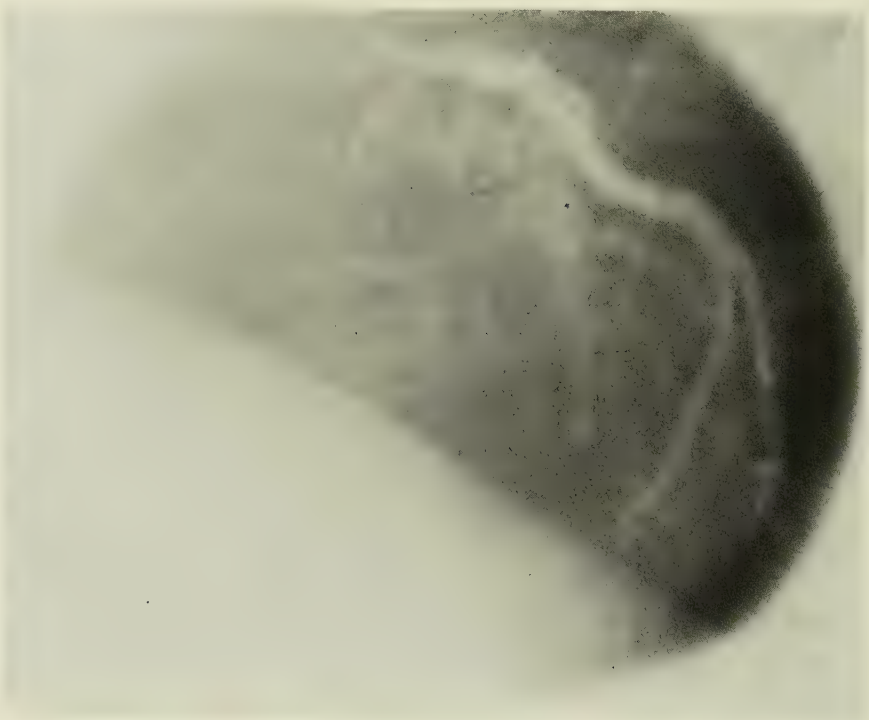


Figure 16, 17, 18 : Coronaire droite, sélective de l'artère circonflexe, sélective de l'interventriculaire antèrieure d'un malade porteur d'une cardiomypathie primitive.

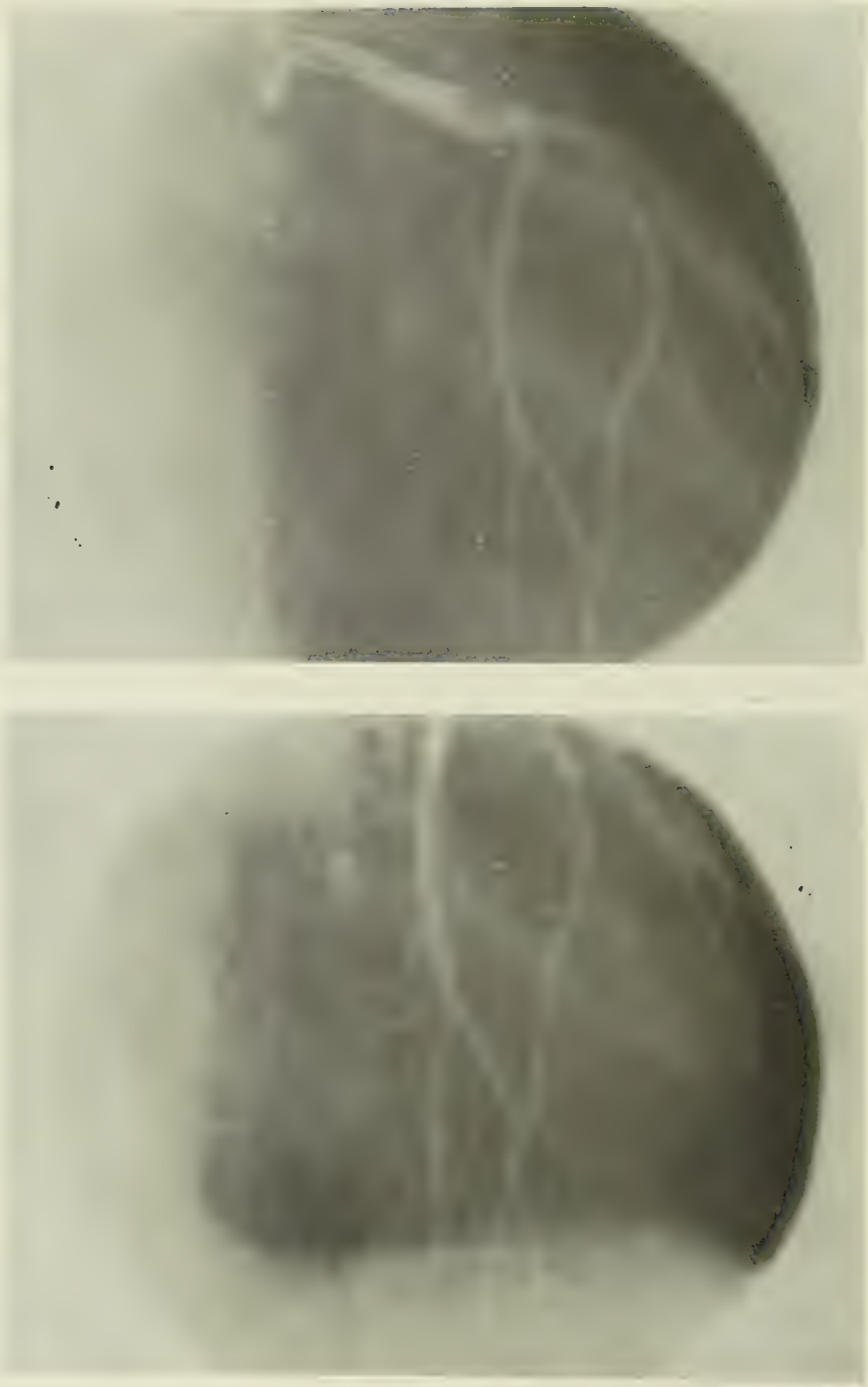


Figure 19 et 20 : Coronaire gauche d'un même malade atteint de cardiomypathie primitive.
- sur la figure 19 le tronc et sa bifurcation.
- sur la figure 20 les branches terminales.

Figure 21 : Ventricule gauche normal en systole.

Figure 22 : Ventricule gauche normal en diastole (même malade).

Figure 23 : ventricule gauche de cardiomyopathie en systole.

Figure 24 : ventricule gauche de cardiomyopathie en diastole (même malade)

DIAMETRE DES CORONAIRES

SUJETS TEMOINS				CARDIOMYOPATHIES			
Observations	Coronaire droite	Coronaire gauche	C. D. + C. G.	Observations	Coronaire droite	Coronaire gauche	C. D. + C G.
N° 1	2,5	3	5,5	N° 1	3,2	4	7,2
N° 2	3,4	3	6,4	N° 2	3,1	4,1	7,2
N° 3	2,2	2,8	5	N° 3	3,7	3,8	7,5
N° 4	1,9	2,9	4,8	N° 4	3,8	4,1	7,9
N° 5	1,4	3	4,4	N° 5	3,8	3,1	6,9
N° 6	2,8	4,2	7	N° 6	4,4	4,6	9
N° 7	2,1	4,6	6,7	N° 7	5,6	6,1	11,7
N° 8	2,6	3,4	6,	N° 8	4,3	4,9	9,2
N° 9	2,6	3	5,6	N° 9	5,9	5,8	11,7
N° 10	2	4	6	N° 10	2,8	4,4	7,2
N° 11	1,8	4,2	6	N° 11	2,2	4,5	6,7
N° 12	3,2	3,7	6,9	N° 12	2,9	4,4	7,3
N° 13	3,2	4,3	7,5	N° 13	4,1	4,8	8,9
N° 14	2,9	3	5,9	N° 14	4,4	4,4	8,8
N° 15	3,1	3,8	6,9	N° 15	2,8	2,8	5,6
N° 16	2,7	3,4	6,1	N° 16	3,2	2,8	6
N° 17	4,4	4,4	8,8	N° 17	2,8	3,2	6
N° 18	2,1	3,1	5,2	N° 18	5,1	4,4	9,5
N° 19	2,1	3,1	5,2	N° 19	2,4	4,6	7
N° 20	2,3	2,8	5,1	N° 20	2,6	4,3	6,9
N° 21	2,3	2,8	5,1	N° 21	2,9	3,1	6
N° 22	3	4,2	7,2	N° 22	2,6	3,6	6,2
N° 23	1,6	4,8	6,4	N° 23	2,8	4,8	7,6
N° 24	3,2	3,6	6,8	N° 24	4	4,8	8,8
N° 25	3,2	3,6	6,8	N° 25	2,8	5,2	8
Moyennes	2,59 mm	3,6 mm	6,19 mm	Moyennes	3,53 mm	4,26 mm	7,79 mm

MESURES VENTRICULAIRES GAUCHES

SUJETS TEMOINS

Obs.	EPAISSEUR DE LA PAROI		VOLUMES		MASSES VG
	Syst.	Diast.	Syst.	Diast.	
N° 1	1,28	0,60	174	14	113
N° 2	2,16	0,88	179	18	132
N° 3	2,53	1,06	199	79	250
N° 4	2,46	0,66	170	36	128
N° 5	1,46	1,06	110	3	176
N° 6	2,4	0,8	104	36	118
N° 7	2,24	0,8	118	20	130
N° 9	1,52	1	116	43	168
N° 8	2,6	1,20	119	37	222
N° 10	3,46	1,20	123	23	227
N° 11	2	1,20	178	31	282
N° 12	2,20	0,84	106	47	130
N° 13	1,06	0,66	343	51	191
N° 14	2,14	1,21	289	102	371
N° 15	2,53	1,20	216	61	303
N° 16	1,93	1,53	115	25	305
N° 17	3,40	1,66	203	19	453
N° 18	2,20	1	151	52	201
N° 19	2,20	1	151	52	201
N° 20	2,53	1,13	107	19	193
N° 21	2,53	1,13	107	19	193
N° 22	2,53	1,46	164	51	342
N° 23	1,80	0,86	177	34	131
N° 24	3,16	1,40	104	11	250
N° 25	3,16	1,40	104	11	250
Moy.	2,25 cm	1,06 cm	162 cm3	36 cm3	221 gr

CARDIOMYOPATHIES

Obs.	EPAISSEUR DE LA PAROI		VOLUMES		MASSES VG
	Syst.	Diast.	Syst.	Diast.	
N° 1	1,33	1	433	283	147
N° 2	1,93	1,06	287	183	279
N° 3	1,33	1,10	201	125	260
N° 4	1,6	1,06	337	200	361
N° 5	1,92	1	244	148	259
N° 6	2,33	1,26	234	107	340
N° 7	3	1,33	215	69	349
N° 8	1	0,93	256	183	343
N° 9	2	1,33	286	208	410
N° 10	1,86	1,66	342	243	565
N° 11	1,33	0,66	111	44	99
N° 12	1,86	1	372	284	331
N° 13	1,6	1	280	237	286
N° 14	1,6	1,46	347	194	512
N° 15	1,66	0,64	255	125	161
N° 16	1,66	0,64	230	131	146
N° 17	1,14	0,71	446	382	245
N° 18	1,77	0,87	633	523	409
N° 19	1,8	1,36	223	116	359
N° 20	1,71	1,28	219	109	329
N° 21	1,92	1,21	276	131	359
N° 22	1,28	0,80	219	144	185
N° 23	1,25	1,25	356	270	420
N° 24	1,5	1,43	341	188	495
N° 25	1,67	1,08	342	200	415
Moy.	1,71 cm	1,06 cm	307 cm3	197 cm3	322 gr

Figure 25 : ventricule gauche de cardiomyopathie en systole.

Figure 26 : ventricule gauche de cardiomypathie en diastole (même malade).

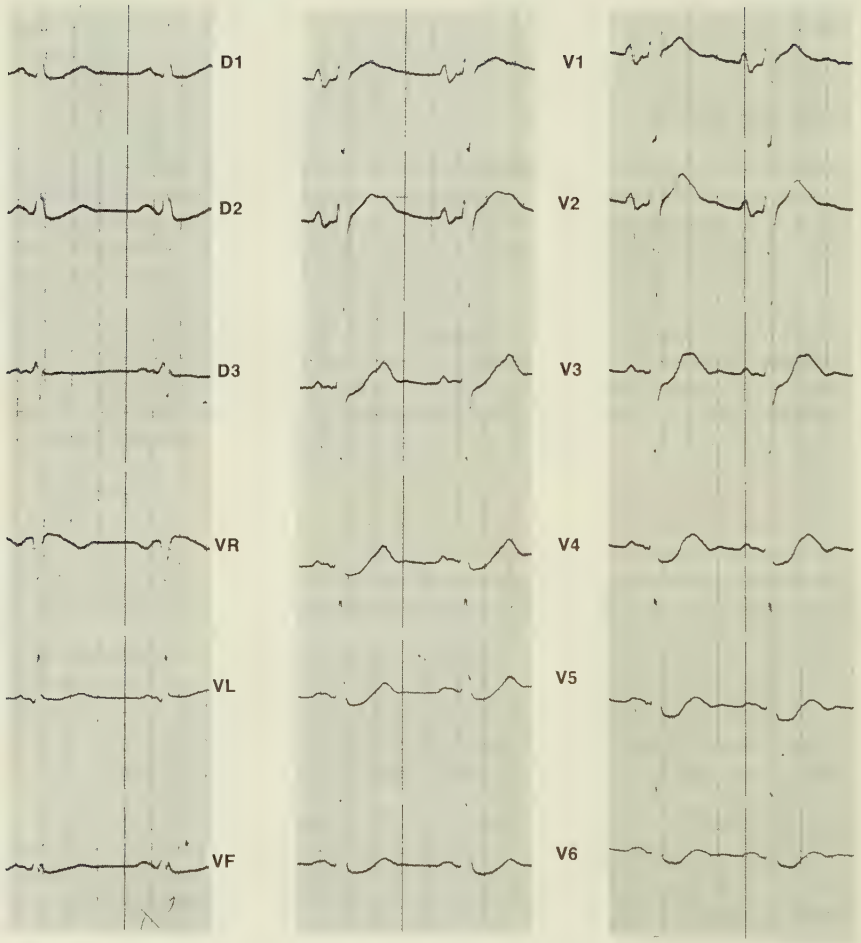


Figure 27 observation n. 7

Accentuation du sous-décalage de ST en V3 V4 V5

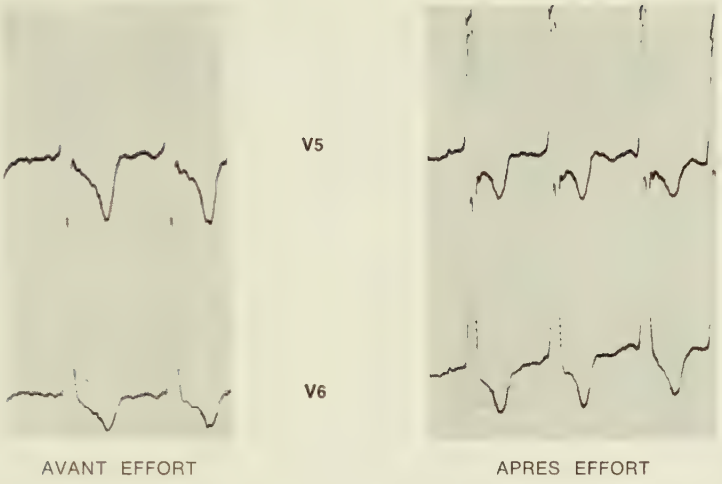


Figure 28 : Sous-décalage du segment ST (cardiomyopathie n. 13)

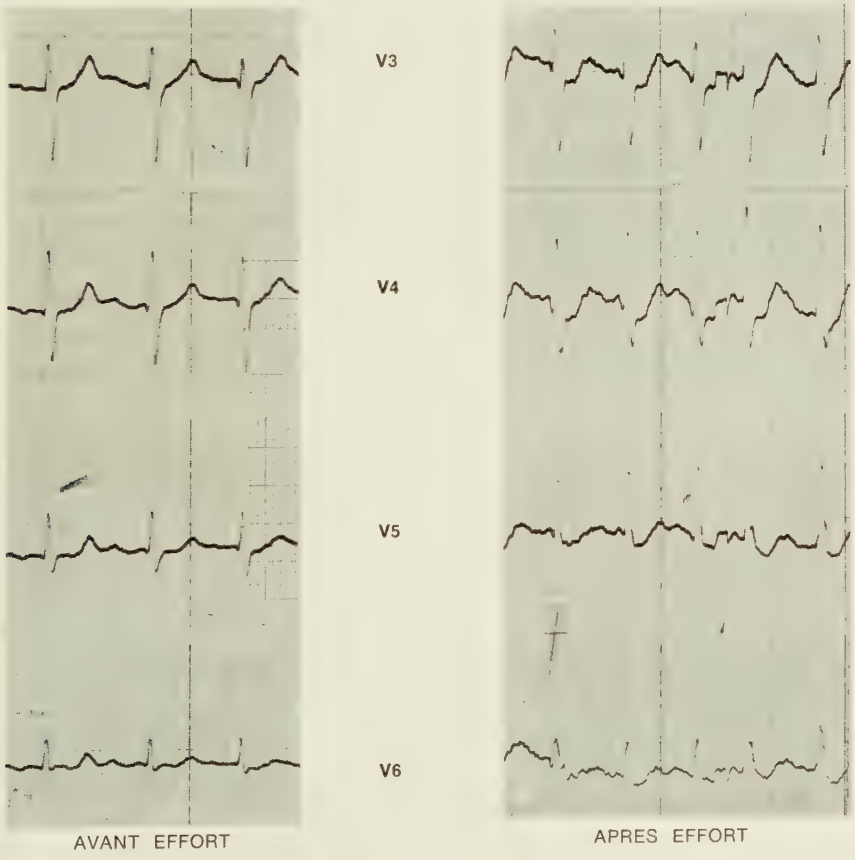


Figure 29 : Sous-décalage du segment ST (cardiomyapathie n. 6)

CARDIOMYOPATHIES
SANS SOUS-DECALAGE DU SEGMENT ST

OBSERVATIONS	DIAMETRE DE LA CORONAIRE Drte.	DIAMETRE DE LA CORONAIRE Gche.	SOMME DES COR. Drte + Gche	VOLUMES SYSTOLIQUES	VOLUMES DIASTOLIQUES	MASSE DU V.G.
Observ. 3	3,7	3,8	7,5	125	201	260
Observ. 4	3,8	4,1	7,9	290	387	361
Observ. 5	3,8	3,1	6,9	148	244	259
Observ. 11	2,2	4,5	6,7	44	111	99
Observ. 12	2,9	4,4	7,3	284	372	331
Observ. 16	3,2	2,8	6	131	230	146
Observ. 17	2,8	3,2	6	382	446	245
Observ. 20	2,6	4,3	6,9	109	219	329
Observ. 21	2,9	3,1	6	132	276	359
Observ. 22	2,6	3,6	6,2	144	219	185
Observ. 23	2,8	4,8	7,6	270	356	420
Moyennes	3,03 mm	3,79 mm	6,82 mm	183 cm3	278 cm3	262 gr.

CARDIOMYOPATHIES
AVEC SOUS-DECALAGE DU SEGMENT ST

OBSERVATIONS	DIAMETRE DE LA CORONAIRE Drte.	DIAMETRE DE LA CORONAIRE Gche.	SOMME DES COR. Drte + Gche	VOLUMES SYSTOLIQUES	VOLUMES DIASTOLIQUES	MASSE DU V.G.
Observ. 1	3,2	4	7,2	286	433	357
Observ. 2	3,1	4,1	7,2	188	287	279
Observ. 6	4,4	4,6	9	107	234	340
Observ. 7	5,6	6,1	11,7	69	215	349
Observ. 8	4,3	4,9	9,2	183	256	243
Observ. 9	5,9	5,8	11,7	208	286	410
Observ. 10	2,8	4,4	7,2	243	342	565
Observ. 13	4,1	4,8	8,9	237	280	286
Observ. 14	4,4	4,4	8,8	194	347	488
Observ. 15	2,8	2,8	5,6	125	255	161
Observ. 18	5,1	4,4	9,5	523	693	409
Observ. 19	2,4	4,6	7	116	223	359
Observ. 24	4	4,8	8,8	188	341	495
Observ. 25	2,8	5,2	8	200	342	415
Moyennes	3,92 mm	4,63 mm	8,55 mm	204 cm3	323 cm3	370 gr.

CHAPITRE IV

LES COMMENTAIRES

I. — DISCUSSION DES RESULTATS

Il ressort de notre travail, que les cœurs des cardiomyopathies apparemment primitives présentent : une masse ventriculaire gauche augmentée et des cavités ventriculaires très dilatées, avec un résidu télésystolique important.

Quant aux artères coronaires, elles sont plus grosses que celles des sujets témoins. Elles ont un aspect particulier : elles sont pauvres en branches collatérales, rigides et peu sinueuses. Ces différences qui existent entre le groupe des cardiomyopathies et le groupe témoin, sont toutes hautement significatives.

Dans le groupe apparemment homogène des cardiomyopathies, l'épreuve d'effort fait apparaître deux comportements différents. Chez 11 malades nous n'observons aucune modification électrocardiographique d'effort, mais chez les 14 autres apparaissent à l'effort des modifications de la repolarisation telles qu'on les voit dans les cœurs ischémiés : il s'agit d'un sous-décalage du segment ST.

Ces deux groupes de cardiomyopathies ainsi définis, ne diffèrent pas uniquement, par leur comportement à l'effort. Il existe de nombreuses autres différences relatives aux coronaires, au ventricule gauche (comme le montre le tableau suivant) et aux manifestations cliniques que nous verrons plus loin.

	Cardiomyopathies avec sous-décalage de ST : 14 cas	Cardiomyopathies sans modification de ST : 11 cas	
Masse V.G.	370 gr	262 gr	$p < 0,05$
Diamètre C.G.	4,63 mm	3,79 mm	$p < 0,01$
Diamètre C.D.	3,92 mm	3,03 mm	$p < 0,05$
Somme des diamètres C.D. + C.G.	8,55 mm	6,82 mm	$p < 0,01$
Volume diastolique	323 cc	278 cc	$p < 0,05$

Ainsi donc, chez les 14 malades où apparaît une ischémie myocardique d'effort on constate que les coronaires sont plus grosses, les masses ventriculaires gauches plus élevées, les cavités ventriculaires gauches plus dilatées. Ces différences existant entre les deux groupes sont toutes statistiquement significatives.

Nous avons cherché à expliquer pourquoi certaines cardiomyopathies sont ischémiques et d'autres non.

II. — SIGNIFICATION DU SOUS-DECALAGE DU SEGMENT ST

Il est admis qu'un sous-décalage du segment ST à l'effort (à condition qu'il atteigne certains critères), témoigne d'une anoxie myocardique. Cette ischémie peut résulter :

— d'un déficit d'apport sanguin

- soit organique, par lésions des artères coronaires
- soit fonctionnel, tel qu'on le voit dans les anémies sévères, les tachycardies...

— d'un déficit d'utilisation au niveau cellulaire.

Dans les cardiomyopathies primitives, cette anoxie ne peut être la conséquence d'une atteinte coronarienne puisqu'il n'existe pas d'images de sténose ou d'oblitération des troncs et des grosses branches des artères coronaires. Plusieurs hypothèses se proposent d'expliquer cette anoxie.

A. — PREMIERE HYPOTHESE : L'ISCHEMIE RELATIVE DÈS CŒURS HYPERTROPHIES

Certains auteurs pensent que l'ischémie résulte de la rupture de l'équilibre entre les apports et les besoins en oxygène du myocarde. En d'autres termes, le calibre coronarien, malgré sa dilatation, resterait trop faible pour assurer une irrigation suffisante d'une masse cardiaque devenue trop importante.

— Pour MILLES et DALLESENDRO en 1954, un des facteurs limitant la fonction myocardique est l'apport de sang au myocarde, qui est limité par la capacité des artères coronaires.

Etudiant 130 cœurs normaux et 29 cœurs hypertrophiques avec ou sans insuffisance cardiaque ou infarctus du myocarde, ils déterminèrent le poids des cœurs vidés et les diamètres des coronaires à leur origine. Pour ces auteurs la somme des diamètres internes des deux coronaires est un reflet fidèle du flux sanguin de ces vaisseaux. Quant à la capacité fonctionnelle du cœur elle peut être évaluée par un index qui est le rapport entre le poids du cœur et la somme des deux diamètres coronaires.

Ils constatèrent que l'index augmentait sans cesse ; en d'autres termes, plus le cœur était gros, plus les coronaires étaient dilatées. Mais cet index, à partir d'un certain chiffre, augmentait de plus en plus vite. Cette augmentation rapide vient du fait que la croissance des coronaires ne suit pas l'élévation du poids du cœur.

Ils concluent : pour que l'apport sanguin par unité de myocarde reste constant, la capacité des coronaires devrait augmenter en proportion avec l'augmentation de la masse cardiaque. Si cette relation n'est pas maintenue, la réserve fonctionnelle du muscle cardiaque baisse et l'ischémie apparaît.

— RODRIGUEZ et ROBBINS en 1959 font une étude assez semblable, à propos de 50 cœurs autopsiés (37 normaux et 13 hypertrophiques). Ils déterminent la surface de la lumière des coronaires, la capacité du lit coronaire en centimètre cube grâce à l'injection d'un produit de contraste et le poids du cœur.

Ils entendent par capacité absolue des coronaires, toute la quantité de produit injecté dans les vaisseaux et par capacité coronaire relative, la quantité de produit injecté par rapport à 100 gr de cœur.

Ils constatent que l'augmentation du poids du cœur s'accompagne d'une augmentation de la capacité coronaire absolue, et d'une diminution de la capacité relative. Donc le réseau coronarien des gros cœurs est plus large, mais moins important par rapport à la masse cardiaque en excès.

Le mécanisme exact de l'augmentation des diamètres coronaires est un mécanisme d'adaptation. Il s'agit d'adapter la capacité coronaire aux demandes accrues d'oxygène d'un cœur hypertrophié. Mais l'augmentation des coronaires ne suit pas

le poids du cœur, cette disproportion constitue une partie du substrat anatomique de la diminution de la réserve fonctionnelle du cœur, et le degré de dilatation que ces coronaires peuvent atteindre prédétermine la limite maximum de l'hypertrophie allouée au cœur.

— FORBES et BRADLEY en 1960, à propos de 2 cas de cardiomégalie idiopathique, notent de petites artères coronaires pour de gros cœurs. Ils pensent que l'hypertrophie cardiaque résulte d'un déficit chronique en oxygène.

— Pour WOODS en 1961, la faillite du cœur peut être la conséquence soit d'un déficit d'apport sanguin par obstacle coronaire, soit d'un déficit relatif d'apport sanguin par non compensation d'un myocarde hypertrophié.

Les cœurs hypertrophiés ont donc une ischémie relative de perfusion, cause de l'hypertrophie.

WOODS a ainsi étudié 22 cœurs normaux et 19 cœurs hypertrophiques. La capacité coronaire a été déterminée par injection d'une gélatine opaque. Les aires de myocarde correspondant aux territoires injectés, ont été découpées et pesées. Enfin les surfaces coronaires droite et gauche ont été mesurées. Chez les sujets normaux, il obtient une relation linéaire entre la surface des coronaires et le poids du myocarde (1 mm 2 d'artère dessert environ 7 gr de muscle).

Dans les cœurs hypertrophiés, la taille des artères est plus grande, mais malgré ce, elle paraît relativement plus petite. Le vaisseau augmente de taille, mais la quantité de muscle cardiaque irrigué augmente plus vite (1 mm 2 d'artère dessert environ 22 gr de muscle).

En conclusion WOODS dit : le cœur a peu de réserve d'oxygène et il en extrait la plus grande partie du sang. Si des troubles variés augmentent les besoins d'oxygène, l'apport sanguin restant constant au début, les fibres myocardiques vont être ischémiées. Elles vont augmenter de taille. Puis les coronaires vont se dilater, mais jamais assez, donc le cœur reste toujours en ischémie relative. Dans l'hypertrophie cardiaque les difficultés de métabolisme arrivent parce que, si les fibres musculaires augmentent de taille, il n'y a pas de correspondance dans l'augmentation du nombre des capillaires et la suppléance sanguine par unité de masse musculaire diminue plus le cœur est gros.

Dans les gros cœurs on note certes une augmentation du débit coronaire par augmentation du calibre coronaire, mais l'augmentation du débit a des limites, celui du débit maximum d'un vaisseau de taille connue. Si les demandes accrues du cœur hypertrophié ne sont pas satisfaites, les réserves du cœur s'effondrent et quand l'hypertrophie devient sévère apparaît une ischémie ; on dit alors qu'il y a une ischémie relative des cœurs hypertrophiés.

B. — DEUXIEME HYPOTHESE : L'ATTEINTE DES PETITES ARTERES CORONAIRES

Pour d'autres auteurs l'anoxie myocardique s'expliquerait par une atteinte des petites artères coronaires d'un diamètre inférieur à un millimètre. JAMES et VARNAUSKAS sont les principaux défenseurs de cette théorie.

— JAMES, en 1964, étudie ces petites artères dans : le syndrome de MARFAN, la dystrophie musculaire progressive, l'ataxie de FRIEDRICH, l'hypertension artérielle pulmonaire essentielle. Il constate que les gros troncs coronaires sont indemnes de

lésions anatomiques. Par contre, les petites artères sont touchées, surtout les branches du nœud sinusal et du nœud auriculo-ventriculaire, pouvant expliquer la fréquence des épisodes syncopaux et la mort brutale de ces malades.

A l'étude histologique, la lésion initiale est une médianécrose des petites artères coronaires et (ou) pulmonaires. Puis la prolifération de l'intima et de la média entraîne un rétrécissement de calibre des vaisseaux. Aucun signe inflammatoire n'est noté.

Plus le nombre des artères obstruées est élevé, plus le territoire myocardique lésé augmente, plus la valeur fonctionnelle du myocarde diminue et l'ischémie apparaît.

Ainsi l'installation d'une insuffisance cardiaque est progressive, mais lorsqu'elle apparaît l'évolution est rapide.

Donc dans les cardiomyopathies, le processus de déchéance myocardique et d'hypertrophie est l'obstruction progressive et graduelle des petites artères ventriculaires.

— VARNAUSKAS en 1967 soutient la même hypothèse en étudiant par la coronarographie les artères coronaires des sujets atteints de cardiomyopathie primitive. Il note un rétrécissement de la lumière et la disparition de l'aspect sinueux des branches artérielles de deuxième et troisième ordre, qui, en outre, ont un aspect assez rigide. Il note aussi un rétrécissement des artères du nœud sinusal et du nœud auriculo-ventriculaire.

Par contre chez les patients avec gros cœurs dus à une affection cardiaque définie, les artères coronaires et leurs branches sont larges, sinueuses et non rigides.

Pour VARNAUSKAS la cause du rétrécissement de la lumière est l'épaississement de la média. Ces altérations artérielles précèdent celle du myocarde.

A la base de cette hypothèse l'auteur explique la fibrose et l'hypertrophie myocardique comme les résultats d'une hypoxie secondaire à la gêne de la circulation artérielle, par modifications dégénératives des petites artères coronaires.

C. — AUTRES HYPOTHESES

— la réduction du flux sanguin coronaire secondaire à la chute du débit cardiaque.

— une mauvaise utilisation de l'oxygène à l'échelon de la cellule myocardique.

D. — NOTRE POSITION

Il nous est difficile de trancher entre les partisans de l'ischémie relative des cœurs hypertrophiés et ceux de l'atteinte primitive des petites artères coronaires.

Parmi nos 50 malades étudiés, c'est dans le groupe des cardiomyopathies avec sous-décalage de ST à l'effort, que l'on observe les coronaires les plus grosses (8,55 mm en moyenne), les masses ventriculaires les plus élevées (370 gr en moyenne), et les cavités cardiaques les plus dilatées (323 cm3 en moyenne). Si on détermine l'index masse cardiaque par rapport à la somme des diamètres coronaires droit et gauche, on observe que la valeur de l'index est à peu près identique dans le groupe des sujets témoins et le groupe des 11 cardiomyopathies non ischémiques (respectivement 36 et 38). Par contre, bien que statistiquement la comparaison des index ne soit pas

significative, on observe une élévation assez nette de l'index dans le groupe des 14 cardiomyopathies ischémiques (43). Ceci traduirait une rupture d'équilibre entre la croissance de la masse cardiaque, et l'augmentation des diamètres coronariens. Ces cœurs seraient donc en ischémie relative. Ceci serait en faveur de la théorie défendue par WOODS, MILLES, FORBES, RODRIGUEZ.

	TEMOINS	Cardiomyopathie non ischémique	Cardiomyopathie ischémique
MASSE V.G.	221 gr	262 gr	370 gr
DIAMETRE C.D. + C.G.	6,19 mm	6,83 mm	8,55 mm
MASSE V.G. / DIAMETRE C.D. + C.G.	36	38	43

Par contre, l'aspect du réseau coronarien pourrait orienter vers la deuxième théorie d'atteinte primitive des petites artères coronaires. Nous l'avons déjà dit aux résultats en étudiant la coronarographie, les branches coronariennes de deuxième et troisième ordre ont un aspect rigide. Quand elles sont visibles elles ont perdu leur sinuosité physiologique, elles sont pauvres en collatérales. Tout ceci donnant au réseau coronarien un aspect en « arbre mort ».

Parfois même, certaines branches ne sont pas visualisées par le produit de contraste, et chez six malades l'artère du nœud sinusal n'est pas visible.

III. — VALEUR DU SOUS-DECALAGE DU SEGMENT ST

A. — VALEUR DIAGNOSTIQUE

Le sous-décalage du segment ST, témoin d'une anoxie myocardique, traduit classiquement une maladie coronarienne par athérosclérose. Comme nous venons de le voir dans notre étude, ce critère n'est pas spécifique d'une coronaropathie, puisqu'il est apparu 14 fois chez nos 25 cardiomyopathies primitives. En fait, un sous-décalage du segment ST ne fait que traduire électriquement l'anoxie myocardique. L'épreuve d'effort n'est donc d'aucun secours pour le diagnostic positif d'une cardiomyopathie. Quand elle est négative, on ne peut pas conclure. Quand elle est positive, elle traduit une ischémie myocardique qui révèle de causes diverses.

B. — VALEUR PRONOSTIQUE

Si l'épreuve d'effort ne nous amène à aucune conclusion diagnostique, par contre elle semble être d'un grand intérêt dans le pronostic évolutif et de gravité de la maladie. En effet dans nos deux populations de cardiomyopathie, c'est celle avec ischémie d'effort qui présente la plus mauvaise tolérance clinique, mais ces différences ne sont pas statistiquement significatives en raison du petit nombre de malades. En effet dans le groupe où n'existe aucune modification de ST à l'effort, l'intensité de l'effort moyen soutenu est égale à 1.310 watts. Elle est donc supérieure à celle du groupe où apparaît un sous-décalage de ST et qui est égale à 1.010 watts ($p > 0,05$).

Dans le groupe sans ischémie d'effort, la durée de l'effort a été 4 fois sur 11 inférieure à 15 minutes, dont une fois seulement inférieure à 10 minutes. Par contre dans le groupe avec ischémie d'effort, l'épreuve d'effort a été 10 fois sur les 14 malades inférieure à 15 minutes, et 5 fois les patients n'ont pu poursuivre l'effort au-delà de 10 minutes.

La tolérance du deuxième groupe avec ischémie d'effort est donc la moins bonne et c'est d'ailleurs dans celui-ci qu'on retrouve (en plus des différences radiologiques déjà notées aux résultats), les plus gros cœurs, le plus grand nombre d'insuffisance cardiaque, de troubles de la conduction et de décès.

	Cardiomyopathies sans sous-décalage de ST : 11 cas	Cardiomyopathies avec sous-décalage de ST : 14 cas
Rapport cardio-thoracique	0,54	0,58
Insuffisance cardiaque	5	10
Troubles du rythme	5	5
Bloc auriculo-ventriculaire		2
Bloc de branche gauche	2	7
Décès	1	4

En conclusion,, l'apparition, ou l'aggravation d'un sous-décalage du segment ST à l'effort dans les cardiomyopathies, doit être considéré comme un signe de gravité. Cette ischémie d'effort ne fera que s'aggraver et la cardiopathie sera de moins en moins bien tolérée.

CONCLUSIONS

Dans notre travail, nous nous sommes proposés d'étudier la circulation coronaire des cardiomyopathies primitives à l'aide de trois explorations désormais classiques : la coronarographie, la ventriculographie gauche et l'électrocardiographie d'effort.

La coronarographie nous a permis d'étudier l'aspect du réseau coronarien et de mesurer les diamètres coronaires droit et gauche à l'origine des vaisseaux.

La ventriculographie gauche nous a servi pour apprécier la valeur fonctionnelle du myocarde et pour calculer les volumes systoliques et diastoliques et la masse du ventricule gauche.

Quant à l'épreuve d'effort, de type triangulaire, elle nous a permis de préciser la tolérance fonctionnelle à l'effort et surtout la dette en oxygène susceptible de se voir si un défaut ou une mauvaise utilisation de l'oxygène existait. Cette ischémie myocardique se traduit électriquement, à condition que le segment ST soit isoélectrique au repos, quand apparaît :

— un sous-décalage de ST, de pente horizontale ou descendante égale ou supérieure à 1 mm.

— un sous-décalage de ST, rigide, de pente ascendante avec un point J sous-décalé d'au moins 2 mm et un point J + 0,06 secondes, sous-décalé de 1 mm.

— un sus-décalage de ST, égal ou supérieur à 1 mm.

Par contre, la constatation d'un sous-décalage inférieur à 1 mm, ou l'aggravation d'un sous-décalage préexistant au repos, ne permet pas d'affirmer une anoxie myocardique. Ces modifications ne doivent être considérées que comme suspectes d'ischémie.

Pour notre étude nous avons sélectionné 25 observations de cardiomyopathies primitives de l'adulte, sur les critères suivants :

— Présence d'une cardiomégalie : rapport cardio-thoracique supérieur à 0,50.

— Age inférieur à 60 ans.

— Absence de cardiopathie définie.

— Absence de maladie à tropisme myocardique.

Ces malades âgés de 20 à 60 ans, (âge moyen 45 ans) dont 3 femmes et 22 hommes présentaient :

— Sur le plan fonctionnel : 22 fois une dyspnée d'effort, 20 fois un angor qui 7 fois paraissait typique d'une affection coronarienne.

— A l'examen clinique on notait : 15 fois une insuffisance cardiaque (9 fois gauche et 6 fois globale), 18 fois un bruit de galop, 8 fois une insuffisance mitrale fonctionnelle.

— L'électrocardiogramme montrait : 8 fois une fibrillation auriculaire, 9 fois un bloc de branche gauche complet, 3 fois un bloc auriculo-ventriculaire, 11 fois un sous-décalage de ST au repos, 8 fois des anomalies de l'auriculogramme en faveur d'une surcharge auriculaire gauche, et enfin on notait 7 fois l'association d'un micro-voltage dans les dérivations périphériques et d'un haut voltage dans le plan horizontal.

Nous avons comparé ces malades à 25 sujets témoins âgés de 32 à 60 ans, (âge moyen 45 ans) dont 8 femmes et 17 hommes, explorés pour suspicion de coronaropathie en raison d'un angor typique ou atypique. Tous ces sujets se sont avérés indemnes de toute cardiopathie.

La coronarographie montre que les réseaux coronariens des deux groupes de malades, bien qu'indemnes de lésions sténosantes, sont différents. Ces différences portent :

— sur la taille des coronaires. Dans le groupe des cardiomyopathies, les coronaires sont plus grosses, parfois même très dilatées.

— sur les collatérales qui dans le groupe des cardiomyopathies apparaissent peu nombreuses, plus longues, rigides, sans sinuosités, avec très peu de branches secondaires. Tout ceci donne au réseau coronarien des cardiomyopathies un aspect en « arbre mort ».

La ventriculographie gauche permet de mettre en évidence dans les cardiomyopathies un plus gros cœur, une dilatation des cavités cardiaques avec un résidu important en fin de systole, une cinétique très diminuée, enfin une hypertrophie cardiaque.

Enfin, grâce à l'électrocardiogramme d'effort, nous avons pu étudier :

— la tolérance fonctionnelle à l'effort qui est nettement inférieure dans le groupe des cardiomyopathies.

— les modifications électrocardiographiques. Dans le groupe témoin nous n'observons aucune modification du segment ST, par contre parmi les 25 cardiomyopathies, 14 fois apparaît ou s'aggrave un sous-décalage du segment ST traduisant une ischémie myocardique.

Ainsi, les cœurs des cardiomyopathies présentent une masse ventriculaire gauche élevée, des cavités ventriculaires très dilatées, des coronaires plus grosses et morphologiquement différentes. Toutes ces différences notées entre le groupe des cardiomyopathies et le groupe des sujets témoins sont statistiquement hautement significatives.

Mais dans ce groupe apparemment homogène, l'épreuve d'effort fait apparaître deux comportements différents suivant que le segment ST se sous-décale ou non. Les uns se comportent comme des cœurs normaux, les autres comme des cœurs anoxiques. En comparant les données radiologiques de ces deux groupes de cardiomyopathies ainsi définis, on constate que dans le groupe ischémique les coronaires sont plus grosses, les masses ventriculaires gauches plus élevées, les cavités plus dilatées.

Nous avons cherché à expliquer pourquoi certaines cardiomyopathies sont ischémiques et d'autres non.

Plusieurs hypothèses se proposent d'expliquer cette anoxie.

— Certains auteurs pensent que l'ischémie résulte de la rupture de l'équilibre entre les apports et les besoins en oxygène du myocarde. En d'autres termes, le calibre coronarien malgré sa dilatation, resterait trop faible pour assurer une irrigation suffisante de la masse cardiaque devenue trop importante. C'est ce qu'ils essaient de

démontrer dans leurs travaux nécropsiques en comparant le diamètre ou la surface de section des coronaires et la capacité coronaire en cm3, au poids du cœur, dans des cœurs normaux et hypertrophiques.

Le cœur qui a peu de réserves en oxygène, en extrait la plus grande partie du sang. On peut donc penser que si des troubles variés augmentent les besoins en oxygène, l'apport sanguin restant constant au début, les fibres myocardiques vont être ischémiées et vont augmenter de taille. Les coronaires vont alors s'adapter, mais jamais complètement et le cœur va rester en ischémie relative.

— Pour d'autres auteurs l'anoxie myocardique s'expliquerait par l'atteinte des petites artères coronaires.

- JAMES, en 1964, retrouve dans des cœurs de cardiomyopathies, certes secondaires, des lésions histologiques des petites artères : médianécrose, prolifération de l'intima et de la média, sans signe inflammatoire, entraînant rétrécissement et obstruction des vaiseaux. Pour cet auteur, plus le nombre des artérioles obstruées augmentent, plus l'étendue du territoire myocardique lésé est importante, plus la valeur fonctionnelle du myocarde diminue et l'ischémie apparaît. Dans les cardiomyopathies le processus de déchéance myocardique et d'hypertrophie serait l'obstruction progressive des petites artères ventriculaires.

- VARNAUSKAS soutient cette hypothèse, et il note en plus, des aspects radiologiques qui seraient évocateurs : retrécissement de la lumière et disparition de l'aspect sinueux des branches artérielles de deuxième et troisième ordre, qui en outre ont un aspect rigide.

— Il nous est difficile de prendre position entre les partisans de l'ischémie relative des cœurs hypertrophiés et ceux de l'atteinte primitive des petites artères coronaires.

Parmi nos 50 malades étudiés, c'est dans le groupe des cardiomyopathies avec sous-décalage de ST, que l'on observe les coronaires les plus grosses, les masses ventriculaires gauches les plus élevées. Si l'on détermine l'index masse ventriculaire gauche - somme des diamètres coronaires droit et gauche, on observe que la valeur de l'index est à peu près identique dans le groupe des sujets témoins et dans le groupe des 11 cardiomyopathies non ischémiques (respectivement 36 et 38). Par contre bien que statistiquement la comparaison ne soit pas significative, on observe une nette augmentation de l'index dans le groupe des 14 cardiomyopathies ischémiques (43). Ceci traduirait une rupture d'équilibre entre la croissance de la masse cardiaque et l'augmentation des diamètres coronariens, donc de la capacité coronaire. Ces cœurs sont donc en ischémie relative. Ceci rejoint la théorie défendue par WOODS.

Par contre l'aspect du réseau coronarien ressemble à celui décrit par VARNAUSKAS, partisant de l'atteinte primitive des petites artères. Nous retrouvons des coronaires avec des branches rigides, sans sinuosité et avec peu de collatérales.

De toute façon quand apparaît l'ischémie, quel que soit la théorie soutenue, les lésions myocardiques sont sûrement importantes. L'apparition d'un sous-décalage de ST à l'effort est d'une grande valeur.

La valeur diagnostique est nulle. L'électrocardiogramme d'effort ne nous permet pas d'envisager le diagnostic de cardiomyopathie, d'autant que quand apparaît une ischémie électrique nous sommes plutôt tenté de penser à une coronaropathie.

L'intérêt de l'épreuve d'effort réside donc dans le pronostic évolutif et de gravité. En effet, c'est dans le groupe des cardiomyopathies avec sous-décalage de ST à l'effort, que la tolérance fonctionnelle est la moins bonne. C'est dans ce groupe que l'on retrouve, en plus des différences radiologiques, les plus gros cœurs, le plus grand nombre d'insuffisance cardiaque (10 contre 5), de troubles de la conduction (9 contre 2) et enfin de décès (4 contre 1).

En conclusion, l'apparition ou l'aggravation d'un sous-décalage du segment ST à l'effort, dans les cardiomyopathies, doit être considéré comme un signe de gravité. Cette ischémie ne fera que s'aggraver et la cardiopathie sera de moins en moins bien tolérée.

LU ET APPROUVE
Le Président du Jury
M. le Professeur M. AUDIER

VU

MARSEILLE, le

Le Doyen,
M. le Professeur H. ROUX

BIBLIOGRAPHIE

1). ABRAMS, H.L., and ADAMS, D.F.
The coronary artériogram : Structural and functional aspects.
New Engl. J. Med. 281, 1336, 1969.

2). BAROLDI, G., MANTERO, O., SCOMAZZONI, G.
The coronary artérial circulation in the hypertrophic heart.
Cardiologica, 1, 48, 1958.

3). BARRIT, D.W., AL-SHAMMA'A, M.
Heart failure with unexplained cardiomyopathy.
Brith. Heart J. 28, 674, 1966.

4). BOURDARIAS, J.P., OURBAK, P., PENTER, P., SCEBAT, L., LENEGRE, J.
Etude hémodynamique des Myocardiopathies non obstructives d'origine indéterminée
Acta Cardiol. 21, 285, 1966.

5). BRAUNWALD, E. and AYGERS, M.M.
Idiopathic myocardial hypertrophy without congestive heart failure or obstruction to blood flow. Clinical, hémodynamic and angiocardiographic studies in fourteen patients.
Am. J. Med. 35, 7, 1963.

6). BRIDGEN, W.
Uncommon myocardial diseases : The non coronary cardiomyopathies.
Lancet 2, 1179, 1957.

7). BROUSTET, P. et coll.
La détermination des possibilités d'effort chez les cardiaques.
Arch. Mal. Cœur. 57, 56, 1964.

8). BROUSTET, P. et coll.
Intérêt de l'enregistrement électrocardiographique continu au cours de l'effort.
Arch. Mal. Cœur, 59, 1023, 1966.

9). BRUCE, R.A., MAZZARELLA, J.A., JORDAN, J.W., and GREEN, E.
Quantitation of QRS and ST segment responses to exercise.
Amer. Heart J. 71, 455, 1966.

10). BRUCE, R.A., and HORNSTEN, T.R.
Exercise stress testing in évaluation of patients with ischémic disease.
Prog. Cardiovascul. Dis. 5, 371, 1969.

11). BURCH, G.E., GILES, T.D., COLCOLOUGH, H.L.
Ischémic cardiomyopathy.
Amer. Heart J., 79, 291, 1970.

12). BURES, A.R.
Exercise électrocardiography.
Heart Bull. U.S.A. 19, 5, 1970.

13). CARDIOMYOPATHIES. CIBA Symposium, Ed. WOLSTENHOLME and O'CONNOR.
Churchil, London, 1964.

14). CARLSTEN, A., FORSBERG, S.A., PAULIN, E., VARNAUSKAS, E., WERKO, L.
Coronary angiography in suspected coronary disease.
Amer. heart J. 19, 509, 1967.

15). DAVIES, R.R., MARVEL, R.J., et GENOUES, P.D.
Heart disease of unknow aetiology.
Amer. Heart J. 42, 546, 1951.

16). DEMANGE, J.
Contribution à l'étude anatomo-clinique des insuffisances cardiaques idiopathiques.
Thèse, Paris, 1962.

17). DODGE, H.T., SANDLER, H., BALLEW, D.W., and LORD, J.D.
The use of biplane angiocardiography for measurement of left ventricular volume in man.
Amer. Heart J. 60, 762, 1960.

18). DODGE, H.T., SANDLER, H., BAXLEY, W.A., and HAWLEY, R.R.
Usefulness and limitations of radiographic methods for determining left ventricular volume.
Amer. J. Cardio. 18, 10, 1966.

19). DODGE, H.T., BAXLEY, W.A.
Left ventricular volume and mass and their significance in Heart Disease.
Amer. J. Cardio. 23, 528, 1969.

20). DYE, C.L., ROSENBAUM, D., LOWE, J.C., BEHNKE, R.H., and GENOVESE, P.D.
Primary myocardial disease.
Ann. Int. Med. 58,426, 1963.

21). EMANUEL, R.
Aclassification for the cardiomyopathies.
Amer. J. Cardio. 26, 438, 1970.

22). EVANS, B.
Obscure cardiomyopathy ;
Brit. Heart J. 19, 164, 1957.

23). FANBURG, B.L.
Recent studies on cardiac hypertrophy.
Amer. Heart J. 81, 447, 1971.

24). FEJFAR, Z.
Cardiomyopathies : An international problem.
Cardiologica 52, 9, 1968.

25). FORBES, G., and BRADLEY, A.
Idiopathic cardiomégaly.
Brit. Med. J. 2, 1125, 1960.

26). FOWLER, N.O., GUERAN, M., and ROWLANDS, D.T.
Primary myocardial disease.
Circulation 23, 498, 1961.

27). FOWLER, N.O.
Classification and differential diagnosis of the myocardiopathies.
Prog. Cardiovascul. Dis. 7, 17, 1964.

28). FOWLER, N.O. and GUERAN, M.
Primary myocardial disease.
Circulation 32, 830, 1965.

29). FRIEDBERG, C.
Maladies primitives du myocarde et cardiomyopathies.
Acquis. Nouv. Patho. Cardiovascul. 7, 1964.

30). GAU, G.T., RAHIMTOOLA, S.H. and RAPHAEL, M.J.
Coronary artériography in the investigation of congestive cardiomyopathy and ischemic heart disease.
J. Physiol. (London) 202, 20P, 1969.

31). GOENEN, M., FERNANDEZ, H. BRASSEUR, L.
Intérêt des épreuves d'effort à charges croissantes dans le diagnostic électrocardiographique de l'angine de poitrine.
Acta Cardiol. Belg. 25, 1, 1970.

32). GOODWIN, J.F.
Cardiac function in primary myocardial disoders.
Brit. Med. J. 1, 1527, 1964.

33). GOODWIN, J.F.
The non obstructive cardiomyopathies.
Acta Cardiologica 21, 272, 1966.

34). GOULD, L., ZAHIR, M., CALDER, B., and LYON, A.F.
Non obstructive primary myocardial disease
Am. J. Cardio. 22, 523, 1968.

35). GREENE, D.G., CARLISLE, R., GRAND, C., BUNNEL, I.L.
Estimation of left ventricular volume by one plane ciné-angiography.
Circulation 35, 61, 1967.

36). HAMBY, R.I., RAIA, F.
Electrocardiographic aspects of primary myocardial disease in 60 patients.
Amer. Heart J. 76, 316, 1968.

37). HAMBY, R.I., CATANGAY, P., APIADO, O., ABDUL HAFIZ KHAN
Primary myocardial disease. Clinical, hemodynamic and angiocardiographic correlates in fifty patients.
Amer. J. Cardiol. 25, 625, 1970.

38). HARVEY, W.P., and PERLOFF, J.K.
The auscultation findings in primary myocardial disease.
Amer. Heart J. 61, 199, 1961.

39). HARVEY, W.P., SEGAL, J.P., GUREL, T.
The clinical spectrum of primary myocardial disease.
Progress. Cardiovascul. Dis. 7, 17, 1964.

40). HOLLISTER, R.M. and GOODWIN, J.F.
The electrocardiogram in cardiomyopathy.
Brit. Heart J. 25, 357, 1963.

41). HULTGREN, H.N., and ABRAMS, H.L.
Coronary artériography.
Amer. Heart J. 74, 737, 1967.

42). HUDSON, R.E.B.
Cardiovascular pathology.
ARNOLD Editor. London, 1965, Vol 1, 888.

43). HUDSON, R.E.B.
The cardiomyopathies : order from chaos.
Amer. J. Cardiol. 25, 70, 1970.

44). JAMES, T.N.
A etiological concept concerning the obscur myocardiopathies.
Progress. Cardiovas. Dis. 7, 43, 1964.

45). JAMES, T.N.
Pathology of the small coronary arteries.
Amer. J. Cardio. 20, 679, 1967.

46). JOSSERAND, E., GALLAVARDIN, L.
De l'asystolie progressive des sujets jeunes par myocardite subaiguë primitive.
Arch. Gèn. Méd. 78, 513, 1901.

47). KATTUS, A., MACALPIN, R., LONGMIRE, W.P., O'LOUGHLIN, B.J., BISHOP, H.
Coronary angiograms and the exercise electrocardiogram in the study of angina pectoris.
Amer. J. Med. 34, 19, 1963.

48). KENNEDY, J.W., REICHENBACH, D.D., BAXLEY, W.A., DODGE, H.T.
Left ventricular mass, a comparison of angiographic measurements with autopsy weight.
Amer. J. Cardio. 19, 221, 1967.

49). KENNEDY, J.W., TRENHOLME, S.E., KASSER, I.S.
Left ventricular volume and mass from single-plane ciné-angiocardiogram. A comparison of antéropostérior and right anterior oblique methods.
Amer. Heart J. 80, 343, 1970.

50). KUBLER, W.
The biochemistry of hyposcic myocardium.
Acta cardiol. Belg. 13, 141, 1969.

51). LAUBRY, C., WALSER, J.
Sur un cas d'insuffisance cardiaque primitive, les myocardies.
Bull. et Mem. Soc. med. hôp. Paris 49, 409, 1925.

52). LENEGRE, J.
Conceptions et classifications des maladies du myocarde.
Rev. Prat. 20, 141, 1970.

53). LEVY, R.L., and VON GLAHN, W.C.
Cardiac hypertrophy of unkhnow cause.
Amer. Heart J. 28, 714, 1944.

54). LITTMANN, D.
Coronary artériography.
Amer. J. Cardio. 9, 410, 1962.

55). LIKOFF, W., SEGAL, B.L., KASPARIAN, H., NOVACK, P., FORMAN, H.
Coronary artériography : correlation with electrocardiographic response to measured exercise.
Amer. J. Cardio, 18, 160, 1966.

56). MARRIOTT, H.J.L.
Electrocardiographic abnormalities, conduction disorders, and arythmias, in primary myocardial disease.
Progr. Cardio. Dis. 7, 99, 1964.

57). MASON, R.E.
A new system of multiple lead exercise électrocardiogram.
Amer. Heart J. 196, 1966.

58). MASSUMI R.A., RIOS, J.C., GOOCH A.S., NUTTER, D., DEVITA, V.T., DATLOW D.W.
Primary myocardial disease : report of fifty cases and review of the subjet.
Circulation 31, 19, 1965.

59). MATTINGLY, T.W.
Clinical features and diagnosis of primary myocardial disease.
Mod. Concepts Cardiovas. Dis. 30, 677, 1961.

60). MATTINGLY, T.W.
The clinical concept of primary myocardial disease.
Circulation 32, 845, 1965.

61). MATTINGLY, T.W.
Chanching concepts of myocardial diseases.
J.A.M.A. 33, 191, 1965.

62). MATTINGLY, T.W.
Diseases of the myocardiaum (cardiomyopathies) : the viewpoint of a clinical cardiologist.
Amer. J. Cardio. 25, 79, 1970.

63). MILLES, G. and DALESSANDRO, W.
The relation ship of the weight of the heart and the circumference of the coronary arteries to myocardial infarction and myocardial failure.
Amer. J. Patho. 31, 301, 1954.

64). MOST, A.S., KEMP, H.G., GORLIN, R.
Post exercise electrocardiography in patients with arteriographically documented coronary artery disease.
Ann. Intern. Med. 71,1043, 1969.

65). MYASNIKOW, A.L.
Myocardial necrosis of coronary and non coronary genesis.
Amer. J. Card. 13, 435, 1964.

66). O.M.S.
Epreuves d'effort et fonctionnement cardiovasculaire.
Rapport technique N° 388, 1968.

67). PERRIN, A., LOIRE, R.
Classification anatomique des myocardiopathies non obstructives d'étiologie indéterminée.
Acta Cardiologica 21, 249, 1966.

68). PROUDFIT, W.L., SHIREY, E.K. and SONES, F.M.
Selective cine coronary arteriography : correlation with clinical findings in 1.000 patients.
Circulation 33, 901, 1966.

69). RACKLEY, C.E., DODGE, H.T., COBLE, Y.D., HAY, R.E.
A method for determining left ventricular mass in man.
Circulation 29, 666, 1964.

70). ROBIN, E.D.
Cardiovascular disease : Myocardiopathies.
Annual Rev. of Med. 12, 55, 1961.

71). RODRIGUEZ, F.L., ROBBINS, S.F.
Capacity of the human coronary arteries.
Circulation 19, 570, 1959.

72). ROSS, J., GAULT, J.H., MASON, D.T., LINHART, J.W., BRAUNWALD, E.
Left ventricular performance during muscular exercise in patients with and without cardiac dysfunction.
Circulation 24, 597, 1966.

73). SACKNER, M.A., MEWIS, D.H., ROBINSON, M.J., BELLET, S.
Idiopathic myocardial hypertrophy.
Amer. Heart J. 7, 714, 1961.

74). SANDERS, V.
Idiopathic disease of myocardium.
Arch. Int. Med. 112, 661, 1963.

75). SANDLER, H., DODGE, H.T.
The use of single plane angiocardiogram for the calculation of left ventricular volume in man.
Amer. Heart J. 75, 325, 1968.

76). SCHEUR, J.
Myocardial metabolism in cardiac hypoxia.
Amer. J. Cardio.. 19, 385, 1967.

77). SEGAL, J.P., HARVEY, W.P., and GUREL, T.
Diagnosis and treatment of primary myocardial disease.
Circulation. 32, 837, 1965.

78). SERRADIMIGNI, A., BORY, M., GAUDY, M., GAUDY, M.C., POGGI, L., CHAUVIN, G., METRAS, D.
Correlations entre l'électrocardiographie d'effort et la coronarographie (A propos 100 cas).
Arch. Mal. Cœur (à paraître).

79). SHILLINGFORD, J.
Pathology of the coronary arteries.
Brit. M. Bull. 8, 320, 1952.

80). SOLOFF, L.A.
Coronary artery disease and the concept of cardiac failure.
Amer. J. Cardio. 22, 143, 1968.

81). SONES, F.M., SHIREY, E.K., PROUDFIT, W.L., and WESTCOTT, R.N.
Ciné-coronary arteriography
Circulation 20, 773, 1959.

82). SONES, F.M., SHIREY, E.K.
Ciné-coronary arteriography
Mod. Concepts cardiovas. Dis. 31, 735, 1962.

83). SPANN, J.F.
Heart failure and ventricular hypertrophy.
Amer. J. Card. 23, 504, 1969.

84). SPODICK, D.M., and LITTMAN, D.
Idiopathic myocardial hypertrophy.
Amer. J. Cardio. 1. 610, 1958.

85). STAPLETON, J.F., SAGA, J.P., HARVEY, W.P.
The electrocardiogram of myocardiopathy.
Progr. Cardiovas. Dis. 13, 217, 1970.

86). SYMPOSIUM ON CORONARY ARTERIOGRAPHY.
Amer. J. Cardio. 19, 482, 1967.

87). VARNAUSKAS, E., IVEMARK, B., PAULIN, S., RYDEN, B.
Obscure cardiomyopathies with coronary artery changes.
Amer. J. Cardio. 19, 531, 1967.

88). WEILL, W.A., KASSEBAUM, D.G., JUDKINS, M.P.
Myocardial hypoxia as the basis for angina pectoris in a patient with normal coronary arteriograms.
New England J. Med. 279, 789, 1968.

89). WOODS, J.D.
Relative ischemia in the hypertrophied heart.
Lancet 1, 696, 1961.

90). YU, P.N., COHEN, J., SCHREINER, B.F., MURPHY, G.W.
Hemodynamic alterations in primary myocardial disease.
Prog. Cardiovasc. Dis. 7, 125, 1964.

91). YU, P.N., SCHREINER, B.F., COHEN, J., MURPHY, G.W.
Idiopathic cardiomyopathy. A study of left ventricular function and pulmonary circulation in. 15 patients.
Amer. Heart J. 71, 330, 1966.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION - GENERALITES - HISTORIQUE 23

I. — PRESENTATION du SUJET 27
II. — DEFINITIONS DES CARDIOMYOPATHIES PRIMITIVES 27

III. — EVOLUTION DES IDEES SUR LES CARDIOMYOPATHIES PRIMITIVES HISTORIQUE 28

IV. — LIMITES NOSOLOGIQUES DE L'AFFECTION. LES DIFFERENTES CONCEPTIONS DES AFFECTIONS PRIMITIVES DU MYOCARDE 31

A. — La conception large 32
B. — La conception restreinte 32

V. — LE BUT DE NOTRE ETUDE 34
VI. — LES GRANDS ASPECTS CLINIQUES DE LA MALADIE 34

1. Fréquence de l'affection 35
2. Répartition suivant l'âge et le sexe 35
3. Hypothèses pathogéniques 35
4. Aspects anatomiques 35
5. Différents aspects cliniques 35

6. Evolution et pronostic 36

CHAPITRE I : LES METHODES D'EXPLORATION 37

I. — LA CORONAROGRAPHIE 39

II. — LA VENTRICULOGRAPHIE GAUCHE 40

1. Le but de l'angiographie ventriculaire gauche 41
2. Les mesures 41

3. Les calculs des volumes et des masses théoriques 42

III. — L'ELECTROCARDIOGRAPHIE D'EFFORT 44
1. L'appareillage 44
2. Mise en place des électrodes 44

3. Modalités de l'effort 45

4. Résultats 46

CHAPITRE II : LES OBSERVATIONS 49

GROUPE DES MALADES ATTEINTS DE CARDIOMYOPATHIE PRIMITIVE .. 51
I. — CRITERES DE SELECTION 51

II. — REPARTITION SUIVANT L'AGE ET LE SEXE 53

III. — DUREE D'EVOLUTION DEPUIS LA PREMIERE MANIFESTATION CLINIQUE AU JOUR DE L'EXPLORATION 54

IV. — PREMIERES MANIFESTATIONS 54
V. — SIGNES FONCTIONNELS ACTUELS 54

VI. — SIGNES CLINIQUES ACTUELS 57

VII. — RADIOGRAPHIE THORACIQUE 58
VIII. — L'ELECTROCARDIOGRAMME 58

IX. — LES DIFFERENTS ASPECTS CLINIQUES 61
X. — EVOLUTION DEPUIS L'EXPLORATION 61
XI. — CATHETERISME CARDIAQUE 61

GROUPE DES SUJETS TEMOINS **63**
I. — CRITERES DE SELECTION 63
II. — REPARTITION SUIVANT L'AGE ET LE SEXE 63
III. — RADIOGRAPHIE THORACIQUE 63
IV. — L'ELECTROCARDIOGRAMME 63

CHAPITRE III : LES RESULTATS **65**

I. — RESULTATS DE LA CORONAROGRAPHIE 67
A. — Dans le groupe témoin 67
B. — Dans le groupe des cardiomyopathies 67

C. — Conclusions 68
II. — RESULTATS DE LA VENTRICULOGRAPHIE GAUCHE 68
A. — L'épaisseur de la paroi 68
B. — Les volumes ventriculaires gauches théoriques 68

C. — La masse ventriculaire gauche théorique 69
D. — Conclusions 69
III. — RESULTATS DE L'ELECTROCARDIOGRAPHIE D'EFFORT 69
A. — Adaptation à l'effort 69

B. — Modifications électrocardiographiques 70
C. — Conclusions 70

ICONOGRAPHIE **71**

CHAPITRE IV : LES COMMENTAIRES **85**

I. — DISCUSSIONS DES RESULTATS 87
II. — SIGNIFICATION DU SOUS-DECALAGE DU SEGMENT ST 87

A. — 1re hypothèse : L'ischémie relative des cœurs hypertrophiés 88

B. — 2me hypothèse : L'atteinte primitive des petites artères coronaires 89

C. — Autres hypothèses 90
D. — Notre position 90

III. — VALEUR DU SOUS-DECALAGE DE ST 91
A. — Valeur diagnostique 91
B. — Valeur pronostique 91

CONCLUSIONS **93**

BIBLIOGRAPHIE **99**

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate

Je promets et je jure, au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobe et méprisé de mes Confrères si j'y manque.